

**TRACHEALKOMPRESSION DURCH
MEDIASTINALGEFÄSSE MIT UND
OHNE RINGBILDUNG**

Stephan Hubert Rank

Disbui. München
1988



Aus der Kinderklinik der Universität München
im Dr.-Von-Haunerschen-Kinderspital
Vorstand: Prof. Dr. H.-B. Hadorn

**Trachealkompression durch Mediastinalgefäße
mit und ohne Ringbildung**
Eine retrospektive Studie zum klinischen Verlauf

Dissertation
zum Erwerb des Doktorgrades der Medizin
an der Medizinischen Fakultät
der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von **Stephan Hubert Rank** aus München
1988

**Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München**

Berichterstatter: Priv. Doz. Dr. med.
Christoph Döhlemann

Mitberichterstatter: Prof. Dr. H.-B. Hadorn

Mitbetreut durch den
promovierten Mitarbeiter: ./.

Dekan: Prof. Dr. W. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 24. März 1988



drucken + binden
gmbh
Schellingstraße 23
8000 München 40
☎ 089 / 28 44 45

Meinen Eltern in Dankbarkeit

INHALTSVERZEICHNIS

1. Zusammenfassung 3
2. Ziel der Untersuchung 11
3. Einleitung 12
 - 3.1 Historischer Überblick 12
 - 3.2 Embryologie 15
 - 3.3 Anatomie und Pathophysiologie 17
 - 3.4 Diagnostik 19
 - 3.4.1 Klinische Befunde und diagnostischer Weg 19
 - 3.4.2 Röntgenologische Befunde 19
 - 3.4.3 Tracheobronchoskopische Befunde 21
 - 3.5 Therapie 21
 - 3.5.1 Konservative Therapie 21
 - 3.5.2 Chirurgische Therapie 21
4. Patienten und Methoden 23
5. Ergebnisse 29
 - 5.1 Truncus brachiocephalicus 30
 - 5.2 Doppelter Aortenbogen 46
 - 5.3 Pulmonalisschlinge 50
 - 5.4 Arteria lusoria 53
6. Diskussion 56
7. Literaturverzeichnis 65
8. Verzeichnis der Abbildungen 70



Digitized by the Internet Archive
in 2026

1. ZUSAMMENFASSUNG

In einer retrospektiven Studie zur Frage des natürlichen Verlaufs von gefäßbedingten Trachealstenosen wurden 75 Patienten aus den Jahren 1971 bis 1985 erfaßt, bei denen bronchoskopisch die Diagnose einer Trachealkompression durch ein pulsierendes Gefäß gestellt worden war (Truncus brachiocephalicus, Doppelter Aortenbogen, Pulmonalisschlinge, A. lusoria). Am häufigsten erwies sich die Kompression durch den Truncus brachiocephalicus (60 von 75 Patienten = 80 %). Eine Kompression durch einen Doppelten Aortenbogen wurde 7 mal gesehen (9,3 %), durch eine Pulmonalisschlinge 4 mal (5,3 %), durch einen rechten Aortenbogen mit linker aberrierender A. subclavia und Ligamentum arteriosum links ebenfalls 4 mal (5,3 %).

Eine klare Knabenwendigkeit wurde gefunden: 57 Buben zu 18 Mädchen. 32 Patienten (42,7 %) wiesen zusätzliche Fehlbildungen auf. Bei 14 von ihnen wurden Herz- und Gefäßfehlbildungen diagnostiziert, Ösophagusatresien vom Typ IIIb traten 10 mal auf, 9 davon bei Patienten mit einer Trachealkompression durch den Truncus brachiocephalicus.

Die Symptomatik von Trachealkompressionen durch mediastinale Gefäße begann bei 47 von 75 Patienten (62,7 %) schon in der Perinatalzeit als Stridor connatus, 25 Patienten entwickelten ihn im 1. Lebenshalbjahr (33,3 %) und 3 im 2. Lebenshalbjahr (4 %). Am häufigsten traten die Symptome mit schweren stridorösen Zuständen, Apnoe-Attacken (41 von 75 Patienten = 54,7 %) und croupartigen Hustenanfällen unabhängig von der Art des Gefäßes zwischen dem 2. und 4. (29 Patienten) bzw. 7. und 8. (15 Patienten) Lebensmonat auf. Die Anlässe für das Auftreten von Stridor waren – wiederum unabhängig vom Gefäß – Anstrengung (22 Patienten), Nahrungsaufnahme (25 Patienten), Infekte/Hustenattacken (29 Patienten), keine definierbare Situation (29 Patienten) und Kombinationen aus den oben genannten (28 Patienten). Zu den Anlässen für eine Apnoeattacke zählten Nahrungsaufnahme (16 Patienten), Infekte (7 Patienten), Anstrengung (5 Patienten) und ohne erkennbare Ursache (8 Patienten). Auch diese Anlässe waren unabhängig von

der Art der Gefäßkompression. 44 der 75 Patienten (58,7%) litten unter bronchopulmonalen Infekten, davon 8 Pneumonien.

Bei 20 der 60 Patienten mit einer Truncus-Kompression war aufgrund des schweren Krankheitsverlaufes (schwerste stridoröse Zustände, Apnoeanfälle, schwerste bronchopulmonale Infekte) eine chirurgische Intervention (Truncopexie) notwendig geworden. Alle 7 Patienten mit einem Doppelten Aortenbogen, alle 4 Patienten mit einer Pulmonalisschlinge und 1 von 4 Patienten mit einer aberrierenden A. subclavia wurden operiert (Gefäßbringe stellten absolute OP-Indikation dar) bzw. die Gefäßschlinge operativ geöffnet. Die restlichen 43 Patienten wurden konservativ behandelt (Gabe von angefeuchtem Sauerstoff, Mukolytika, intermittierend Antibiotika).

13 der 20 truncopexierten Kinder wiesen bis längstens 3 Jahre nach der Operation keinen Stridor mehr auf. 7 Patienten verloren ihn unmittelbar nach der Operation, 5 Kinder bis längstens 4 Monate danach. Bei 4 Patienten war der Stridor zwischen 3,5 und 9 Jahren post operationem noch zu hören. Bei 3 Patienten lag zugleich eine Ösophagusatresie vor, 1 Patient hatte eine Gaumenspalte und zeigte pulmonale Hypertonie und VSD.

Bei 29 von 32 konservativ behandelten Patienten (90,6%) war der Stridor bis zum 13. Lebensjahr verschwunden. 19 Kinder verloren ihn bis zum 3. Lebensjahr, 9 Patienten bis zum 7.

Nach der chirurgischen Intervention trat nur noch bei 3 Kindern je ein Apnoeanfall auf (bis 6 Monate post op), wobei 2 von ihnen zugleich eine Ösophagusatresie Typ IIb aufwiesen. Das Alter des letzten Apnoeanfalls lag bei den konservativ behandelten Kindern in 13 Fällen im 1. Lebensjahr (86,7%).

7 von 20 operierten Patienten wiesen zum Zeitpunkt der Befragung noch rezidivierende Infekte der oberen Luftwege auf, 12 von 27 konservativ behandelten Patienten zeigten bei der letzten Untersuchung ebenfalls eine erhöhte Infekthäufigkeit.

Für die 7 Patienten, die wegen eines Doppelten Aortenbogens operiert worden waren, zeigte sich, daß der Stridor bei 3 von ihnen inner-

halb von 1 Monat nach der Operation verschwunden war, bei 2 Patienten war der Stridor deutlich besser. Bei keinem von ihnen wurde nach der Operation ein erneuter Apnoeanfall beschrieben. Bei 5 Patienten war die Häufung bronchopulmonaler Infekte nach der chirurgischen Intervention verschwunden.

Von den 4 Patienten mit einer Pulmonalisschlinge starb einer 4 Jahre nach der Operation an uns nicht mitgeteilter Ursache. Ein zweiter Patient zeigte postoperativ eine günstige Entwicklung in dem Sinne, daß die zuvor bestehende Infektneigung verschwunden war. 8 Jahre nach der Operation zeigt der Patient bei Anstrengung und Erkältung aber immer noch eine leicht stridoröse Atmung. Der dritte Patient hatte zusätzliche kardiorespiratorische Komplikationen und war über 11 Monate nach der Operation bis auf Schluckschwierigkeiten mit begleitendem endexpiratorischem Giemen symptomfrei, auch wenn bronchoskopisch eine Reststenose von 40 % bestand.

3 der 4 Patienten mit einer aberrierenden A. subclavia links wurden konservativ behandelt. Bei ihnen besserte sich die Symptomatik (Stridor leichter, keine Apnoen mehr (1 Patient), war aber zum Zeitpunkt der letzten Untersuchung noch nicht verschwunden. Diese Patienten waren zu dieser Zeit 4 und 5 Jahre bzw. 3 Monate alt. Eine Patientin wurde operativ versorgt, wies aber neben der aberrierenden A. subclavia eine Ösophagusatresie IIIb und einen ASD sowie eine Bronchomalazie auf. Zur Zeit der letzten Untersuchung zeigte sie einen mäßigen Stridor.

Während ein Gefäßring stets eine Indikation zur Operation darstellt (27), die in unserer Studie vor allem für den Doppelten Aortenbogen gute Ergebnisse hat, hängt bei einer Trachealkompression durch den Truncus brachiocephalicus die Entscheidung, ob eine chirurgische Intervention notwendig ist, vom klinischen Verlauf ab. Schwerste stridoröse Zustände mit erheblicher Dyspnoe, rezidivierende Apnoen und schwere bronchopulmonale Infekte lassen ein operati-

ves Vorgehen ratsam erscheinen. Man muß davon ausgehen, daß ein einmal aufgetretener Apnoe-Anfall sich wiederholt (bei 80 % unserer Patienten) und somit eine lebensgefährliche Bedrohung des Kindes darstellt. Ein ungünstiger Verlauf ist zu erwarten, wenn andere Komplikationen wie eine Ösophagusatresie oder Larynxstenosen dazu kommen. Zurückhaltend mit der Operation kann man sein, wenn der Verlauf gutartiger ist, vor allem wenn keine Apnoe-Anfälle auftreten. Die Wahrscheinlichkeit, daß die Symptomatik bis zum Einschulungsalter verschwindet, ist hoch.

2. ZIEL DER UNTERSUCHUNG

Das Ziel dieser retrospektiven Studie war es, den klinischen Verlauf bei Patienten über Jahre hinweg zu verfolgen, bei denen bronchoskopisch die Diagnose einer Trachealkompression durch Mediastinalgefäße mit und ohne Ringbildung gestellt worden war. Wir wollten das Auftreten und die Entwicklung der Hauptsymptome dieser Erkrankung aufzeigen, den Erfolg der Therapie abschätzen und die Kriterien, die zur Operation führten, herausarbeiten. Es konnte so die Prognose gefäßbedingter Trachealstenosen rückblickend bestimmt werden. Dabei wollten wir zeigen, welche Symptome einen guten bzw. einen schlechten Verlauf vermuten lassen, zu welchen Ergebnissen die einzelnen Therapieprinzipien geführt haben und welche Schlüsse man daraus für die zukünftige Behandlung derartiger Trachealstenosen ziehen kann.



3. EINLEITUNG

3.1 Historischer Überblick

Nach Auffassung einiger Autoren (13,1) stehen Gefäßfehlbildungen unter den extratrachealen Ursachen einer tiefen Trachealstenose an erster Stelle. Bereits im Jahre 1737 veröffentlichte Hommel die Darstellung eines doppelten Aortenbogens (32). 1794 beschreibt Bayford eine Dysphagia lusoria (6). Mitte des 19. Jahrhunderts beobachteten Rilliet und Barthez ein Krankheitsbild, das dem Stridor congenitus entsprach (5). Im Jahre 1897 berichten Glaevecke und Döhle „über eine seltene Anomalie der Pulmonalarterie“ (50). Arkim (12) beschreibt 1926 Anomalien des Aortenbogens im Röntgenbild (2).

Bis in die dreißiger Jahre unseres Jahrhunderts wurden in der allgemeinen Lehrmeinung die Mißbildungen des Aortenbogens nur wenig in die Überlegung zur Ätiologie des kindlichen Stridors miteinbezogen.

Favorisiert wurde die Theorie eines „hyperplastischen Thymus“, der für die Atembeschwerden verantwortlich gemacht wurde. Das Krankheitsbild wurde dementsprechend „Asthma thymicum“ (44) genannt. Obwohl Friedleben schon im Jahr 1858 ausgerufen hatte: „Es gibt kein Asthma thymicum“ (16), widersprach ihm für Jahrzehnte die allgemeine Lehrmeinung. Da dieser Streit so bedeutsam für das hier untersuchte Krankheitsbild wurde, andererseits die Theorie des „hyperplastischen Thymus“ heute größtenteils verschwunden ist (20,4), ist anzunehmen, daß ein nicht geringer Anteil der Patienten mit der Diagnose „Asthma thymicum“ heute unter den Begriff „Gefäßkompression“ fallen würde. Der historischen Bedeutung dieser Diskussion wegen wird im folgenden anhand einiger ausgewählter Beispiele aus der umfangreichen Literatur die Entwicklungen der Untersuchungen zu diesem Thema aufgezeigt:

Im Jahr 1843 erschien im I. Band des „Journals für Kinderheilkunde“ ein Aufsatz von Professor Putegnat aus Löwen mit dem Thema „Über das Asthma thymicum“ (44). Unter anderem führt Putegnat die Kardinalsymptome dieser Krankheit auf:

1. Stridor ab etwa der dritten Lebenswoche, welcher im 2. Lebenshalbjahr meist von selbst verschwindet

-
2. Dyspnoe
 3. Apnoische Zustände
 4. Rezidivierende bronchopulmonale Infekte

Das Asthma thymicum wird auch von Clessin (16) in der „Münchener Medizinischen Wochenschrift“, 11. Band, aus dem Jahre 1898, vor allem gegen Friedleben verteidigt. Auch Jérôme Lange äußerte sich in der XIII. Naturforscherversammlung in Frankfurt in ähnlicher Weise, als er einen Fall von plötzlichem Kindstod im Erstickungstod bei „Thymushyperplasie“ darstellt (36).

In seinem Aufsatz „Zur Semiotik des Stridors bei Kinderkrankheiten“ aus dem Jahre 1914 weiß E. Rach neben vielen anderen Ursachen für Stridor im Kindesalter auch den „Stridor thymicus infantum“ zu nennen (46). Gefäßursachen sind auch in dieser Arbeit noch nicht erwähnt.

Birk räumt im XIV. Band der „Monatsschrift für Kinderheilkunde“ 1929 (11) zwar ein, daß über die Existenz eines „Asthma thymicum“ unter den Gelehrten noch immer Streit herrsche, kommt aber bei der Beschreibung des Krankheitsbildes zu ähnlichen Schlußfolgerungen wie seine Vorgänger: Seiner Ansicht nach schädigt ein schon in der Fetalzeit hyperplastischer Thymus die physiologisch noch weiche Trachea derart, daß es postpartal zu folgenden Kompressionszeichen kommt:

1. „Thymus“-Stridor
2. Atemnotanfälle
3. fakultativ Dysphagie
4. Zyanose
5. Erstickungstod
6. parasternale Dämpfung
7. „Thymusschatten“ im Röntgenbild

Aufschlußreich ist eine Befunderhebung anlässlich der Sektion eines Kindes: „Totgeborenes Kind mit großem Thymus, mäßiger Kompression der Trachea an der Kreuzungsstelle der Arteria

anonyma“ (1). Bei vielen Sektionen beschreibt er ähnliche Befunde und weist darauf hin, daß alle Patienten an Stridor, Asphyxie und Dyspnoe gelitten hätten. Darüber hinaus war ihm aufgefallen, daß eine Ventralflexion des Kopfes den Zustand verschlimmern, eine Dorsalflexion aber eine Besserung bringen konnte. Derartige Beschreibungen lassen uns heute mit Recht an eine Gefäßkompression denken (26, 12, 22, 36, 40, 13, 62, 30, 57, 53).

Zum Schluß seiner Arbeit kommt Birk auf die Behandlungsmöglichkeiten eines „hyperplastischen Thymus“ zu sprechen. Dabei nennt er zwei Therapieprinzipien: die chirurgische Intervention und die Strahlentherapie. Bereits 1906 hatte Rehn in Europa eine „hyperplastische“ Thymusdrüse bei klinischen Zeichen eines „Asthma thymicum“ teilreseziert und damit Erfolg gehabt. Kloss übernahm dieses Prinzip und operierte 56 Patienten, 43 mit Erfolg. Die Operationsletalität lag bei 25 % (11). Den großen Erfolg dieser Methode führte Birk auf die Entlastung der Trachea durch die Fixierung der Restdrüse an die Sternalwand zurück.

Das zweite Prinzip zur Behandlung des trachealen Kompressionsyndroms durch den „hyperplastischen Thymus“, wie Birk es beschreibt, ist die Röntgentherapie. Er berichtet von 31 Patienten in der Literatur bis 1914, von denen der „größte Teil“ geheilt worden sei. Hugh Davies verteidigt die Nützlichkeit dieser Therapie noch im Jahre 1934 (18).

1929 beschreibt Laband nochmals Fälle von „Asthma thymicum“ (35). E. Bagg (5) stellt in ihrer Arbeit „Beiträge zur Ätiologie des Stridor congenitus“ eine Vielzahl von Überlegungen zur Ätiologie an und nennt unter anderem auch den „hyperplastischen Thymus“ als Möglichkeit. Im Jahre 1931 erkennen Roger et al in einer Studie, daß die Diagnose „Thymushyperplasie“ als Ursache kindlichen Stridors in den „allermeisten Fällen zu Unrecht“ gestellt worden war (49). Durch laryngoskopische Untersuchungen decken sie vielfältige Ursachen auf (Zungengrundstruma, retropharyngealer Abszess, Laryngomalazie u.v.a.), jedoch erwähnen sie Gefäßkompressionen noch nicht.

Widowitz stellt 1934 in seiner Arbeit „Über seltene Tracheostenosen des Kindesalters“ (60) die Theorie auf, daß Einengungen oberhalb der Bifurkation auf die besonders im Kindesalter engen anatomischen Beziehungen zwischen Ösophagus und Trachea und auf die physiologische Weichheit der Trachealknorpel des Kindes zuzuführen sei. Nachdem Arkim, wie oben erwähnt, schon 1926 eine röntgenologische Beschreibung einer Gefäßkompression veröffentlicht hatte (2), spekuliert 1933 Sprague über eine chirurgische Behandlung von Patienten mit Dysphagie und Dyspnoe aufgrund einer Fehlbildung mediastinaler Gefäße (zitiert bei (22)).

Gross und Neuhauser entdecken 1945 die „Innominate Artery Compression“ der Trachea, und Gross entwickelt 1946 die heute noch gültige Operationsmethode der Truncopexie (25, 26).

Trotz der seit Anfang der dreißiger Jahre gewonnenen Erkenntnisse wurden die Gefäßmißbildungen des Aortenbogens als ätiologischer Faktor für den kindlichen Stridor noch lange Zeit unterschätzt (8, 41). Erst umfangreiche Studien in den fünfziger, sechziger und siebziger Jahren ließen ihre wahre Bedeutung zu Tage treten.

3.2 Embryologie (37, 24, 27, 53, 59, 11)

In der von Congdon (zitiert bei (27)) beschriebenen „Branchial Phase“ der Entwicklung des Aortenbogens, die vom 23. bis zum 55. Tag der Embryonalzeit reicht, bilden sich die ersten sechs, paarig angelegten Aortenbögen aus. Ab der 6. Embryonalwoche („Post-Branchial-Phase“) verliert diese Anlage ihre Symmetrie, indem einige Bögen oblitrieren, andere zu den späteren Aortenbogenarterien umgebildet werden. Der erste, zweite und fünfte Aortenbogen oblitert. Der dritte Aortenbogen und der kraniale Anteil der dorsalen Aorta bilden die A. carotis interna, aus der ventralen Aorta entsteht die A. carotis externa.

Der vierte Aortenbogen wird auf der linken Seite zum endgültigen Aortenbogen, auf der rechten Seite zum Truncus brachiocephalicus und zum proximalen Anteil der A. subclavia dextra.

Aus dem sechsten Aortenbogen entsteht beidseitig der proximale Anteil des Truncus pulmonalis (37).

Diese Entwicklung ist am Ende der 8. Embryonalwoche abgeschlossen. Der Embryo hat zu dieser Zeit eine Länge von 18 mm. Mißbildungen der großen Mediastinalgefäße, die später die darzustellenden trachealen Kompressionssyndrome verursachen können, fallen in diesen Zeitraum. Dabei spielen unter anderem drei Faktoren eine Rolle: ein fehlender Wachstumsreiz, eine Persistenz fetaler Anlagen und teratogene Schäden (24).

Truncus brachiocephalicus

Wie Mustard (42) hinwies, ist eine Zuordnung dieses besonderen Gefäßsyndroms zu einer embryonalen Fehlbildung nicht eindeutig zu klären. Angiographische Befunde deuten darauf hin, daß die Ursache der Kompressionssymptome nicht immer in einem Fehlerverlauf des Gefäßes zur Trachea und der im Einzelfall besonderen Weichheit der trachealen Wandstrukturen gekennzeichnet ist. In dieser Weise äußern sich Remy (zitiert bei Booß (13)) und Döhlemann (21). Gegenteiliges behaupten McDonald (40), Wenig (59) und Welz (58).

Doppelter Aortenbogen

Im Regelfall bilden sich die rechte dorsale Aorta in der 6. bis 8. Embryonalwoche zurück. Geschieht das nicht, so entsteht durch die Verdoppelung des Aortenbogens ein Gefäßring um Trachea und Ösophagus mit den entsprechenden Symptomen (37).

Pulmonalisschlinge

Normalerweise entwickelt sich die linke Pulmonalarterie aus dem linken sechsten Aortenbogen. Im Falle einer aberrierenden A. pulmonalis sinistra (Pulmonalisschlinge) entspringt diese aus der rechten Pulmonalarterie, da sich der linke sechste Aortenbogen nicht

weiterentwickelt hat und obliteriert ist (15). Auf dem Weg in die linke Thoraxhälfte komprimiert die aberrierende Pulmonalarterie den rechten Hauptbronchus und die Trachea (50).

Anomalien der Arteria subclavia (Rechter Aortenbogen mit aberrierender Arteria subclavia links)

Abnorme Rückbildung des 4. rechten Aortenbogens und das Offenbleiben des rechten 8. dorsalen Aortensegments führen zur aberrierenden Arteria subclavia rechts, die isoliert aus der Aorta descendens links entspringt und hinter dem Ösophagus zur Gegenseite zieht (sog. „Arteria lusoria“ (6)). Andererseits kann auch einem rechten Aortenbogen eine aberrierende Arteria subclavia links assoziiert sein, die meist aus einem Divertikel der rechten Aorta descendens entspringt und hinter dem Ösophagus nach links zieht (55). Zusammen mit dem Ligamentum arteriosum links zur Pulmonalarterie kann sich eine, die Trachea einengende Schlinge entwickeln und bereits im Säuglingsalter zur symptomatischen Trachealkompression führen.

3.3 Anatomie und Pathophysiologie

Man kann bei den Trachealstenosen, die durch die großen Mediastinalgefäße verursacht sind, einfach komprimierende Anomalien und komplette Gefäßringe unterscheiden (12, 26, 62).

Zu den einfach komprimierenden Anomalien ohne Ringbildung zählt die Einengung durch den Truncus brachiocephalicus (Arteria anonyma). Dabei kann ein atypisch weit distal vom Aortenbogen entspringender Truncus oder ein gemeinsamer Abgang der Arteria carotis mit dem Truncus brachiocephalicus die Trachea von rechts vorne einengen (42, 40, 1, 59). Allerdings wiesen andere Autoren anhand von angiographischen Untersuchungen darauf hin, daß auch ein physiologisch verlaufender Truncus brachiocephalicus ein tracheales

Kompressionssyndrom verursachen kann, wenn die Trachea dem Druck des Truncus nicht standhalten kann (21). Die Frage, warum die eine Trachea den Druck aushält, die andere aber nicht, ist noch nicht beantwortet (42, 1, 31, 8).

Eine andere Form des inkompletten Gefäßringes stellt die sogenannte Pulmonalisschlinge dar: Hierbei entspringt die linke Arteria pulmonalis nicht vom Pulmonalisstamm, sondern vom proximalen Anteil der rechten Pulmonalarterie. Auf ihrem Weg in die linke Thoraxhälfte zwischen Ösophagus und Trachea werden häufig Trachea und rechter Hauptbronchus komprimiert.

Eine dritte Form des inkompletten Gefäßringes stellt der atypische Ursprung der rechten Arteria subclavia dar. Dabei entspringt die Arteria subclavia nicht aus dem Truncus brachiocephalicus, wie üblicherweise der Fall, sondern als Arteria lusoria aus der Aorta descendens und zieht hinter dem Ösophagus nach rechts. Dadurch engt sie diesen ein, und es entsteht das klinische Bild der „Dysphagia lusoria“. Selten zieht die Arteria lusoria durch ihre besondere anatomische Lage den Aortenbogen nach dorsal und komprimiert dadurch auch noch die Trachea. So kommt es zu den Atembeschwerden der Patienten.

Ein Vertreter der sogenannten kompletten Gefäßringe ist der Arcus aortae duplex, der doppelte Aortenbogen. Im Aszendensbereich teilt sich die Aorta in einen linken und in einen rechten Bogen, welche Trachea und Ösophagus von vorn bzw. von hinten umschließen, beide dadurch komprimieren und sich anschließend zur Aorta descendens wieder vereinigen. Ein weiteres Beispiel für den kompletten Gefäßring ist der oben erwähnte rechte Aortenbogen mit retroösophagealem Anteil, aberrierender Arteria subclavia links und Ductus arteriosus.

3.4 Diagnostik

3.4.1 Klinische Befunde und diagnostischer Weg

Die drei Kardinalsymptome **Stridor**, **Apnoe-Anfälle** und **rezidivierende bronchopulmonale Infekte** lassen den Verdacht einer Trachealstenose aufkommen. Viele Patienten treten mit **croupartigem Husten** klinisch in Erscheinung.

Differentialdiagnostisch sind folgende Überlegungen anzustellen (nach Klos (34), Zach (62), Benjamin (8):

- | | |
|--------------------------|---------------------|
| – Laryngomalazie | – Tumore |
| – Laryngeale Membranen | – Strumata |
| – Stimmbandparesen | – Zysten |
| – Mikrognathie | – Entzündungen |
| – subglottische Stenosen | – Ösophagusatresien |
| – Gefäßringe | – Tracheomalazie |
| – Knorpelanomalien | – Bronchiolitis |
| – Asthma bronchiale | |

Die Reihe diagnostischer Maßnahmen ist in der folgenden Auflistung dargestellt:

- Körperliche Untersuchung
- Röntgen-Thorax p.a. und seitlich
- Barium-Ösophagus-Breischluck
- Bronchoskopie
- Angiographie (nicht obligat)

Als Ergänzung und Ersatz für die Angiographie führt Rheuban (53) noch die Computer-Tomographie nach Kontrastmittelgabe an.

3.4.2 Röntgenologische Befunde

(26, 12, 27, 19, 52, 14, 15, 40, 61, 1, 47, 20, 59, 53)

Truncus brachiocephalicus:

- Breischluck: ohne Auffälligkeiten
- Röntgen-Thorax: posterior-anterior und seitlich: meist ohne Auffälligkeiten (21, 53);

-
- manchmal: seitliche Aufnahme: Einengung der vorderen Trachealwand im unteren Drittel (59)
- Tracheographie: posterior-anterior: Einengung der vorderen Trachealwand im unteren Drittel
seitlich: Eindellung der Trachea von rechts ca. 1 cm oberhalb der Carina (40)

Doppelter Aortenbogen

- Breischluck: posterior-anterior: Einengung von rechts und/oder links in der Höhe der Aortenbögen, Verlagerung des Ösophagus
seitlich: Einengung von hinten auf der Höhe der BWK 3 bis 4
- Röntgen-Thorax: seitlich und posterior-anterior ohne Befund (35, 39)
- Angiographie: Darstellung des Doppelten Aortenbogens durch Aortographie

Arteria lusoria

- Breischluck, seitlich: Eindellung der hinteren Trachealwand bei BWK 3 bis 4
- Röntgen-Thorax: posterior-anterior und seitlich ohne Auffälligkeiten

Pulmonalis-Schlinge (52):

- Breischluck seitlich: Vordere Eindellung in Höhe der Carina
- Röntgen-Thorax anterior-posterior: Trachea und Mediastinum sind nach links verlagert, meist einseitige Überblähung der Lunge
- Angiographie: Darstellung des Ursprungs der linken Pulmonalarterie aus der rechten Pulmonalarterie; die linke Pulmonalarterie zieht zwischen Trachea und Ösophagus nach links

3.4.3 Tracheobronchoskopische Befunde (1, 20, 50, 30)

Truncus brachiocephalicus

- Pulsierende Kompression der Trachealwand von rechts vorne, von vorne, oder von links vorne, 1-2 cm oberhalb der Carina

Doppelter Aortenbogen

- Pulsierende Kompression der Trachealwand von rechts vorne oder zweifach von rechts und links vorne

Pulmonalisschlinge

- Kompression des linken oder rechten Hauptbronchus (50) und/oder der distalen Trachea von vorne oder von hinten

Arteria lusoria links bei rechtem Aortenbogen

- Pulsierende Kompression der Trachea im distalen Drittel von vorne und rechts durch den rechten Aortenbogen

3.5 Therapie

3.5.1 Konservative Therapie

Gemäß den Ausführungen von Welz e.a. (58) und in Übereinstimmung mit anderen Autoren (1, 57) besteht die konservative Therapie aus der Gabe von Sauerstoff, der Gabe von Mucolytica, aus Inhalationstherapien und aus der Verabreichung von Antibiotika bei Pneumonien oder schweren Bronchitiden. Bei Krisen können Intubation oder Tracheotomie nötig sein (7).

3.5.2 Chirurgische Therapie

Truncus brachiocephalicus

Gross (25) beschrieb als erster die Technik der **Truncopexie** zur Behebung einer Trachealkompression durch den Truncus brachiocephali-

cus. Das Prinzip dieser Operation besteht darin, daß der Truncus an das Sternum fixiert und somit die Trachea vom Druck befreit wird (26,58).

Doppelter Aortenbogen

Das operative Vorgehen besteht hier in der Durchtrennung des an Durchmesser kleineren Bogens distal der Stelle, an der die Gefäße für den Hals- und Armbereich abzweigen (13,26).

Pulmonalisschlinge

Zur Behebung dieses Gefäßringes wird das dystope Gefäß zunächst durchtrennt und anschließend entweder mit seinem proximalen Ende vorderhalb des Bronchus (Operation nach Potts) oder mit dem Pulmonalisstumpf reanastomosiert (50).

Dysphagia lusoria

Hier besteht die Therapie aus Ligatur und Durchtrennung der Arteria lusoria (26) und des Ligamentum arteriosum links.

4. PATIENTEN UND METHODEN

Zur Studie kamen 75 Patienten aus den Jahren 1971 bis 1985 im Alter von 2 Monaten bis 19 Jahren (mittleres Alter 53,3 Mo. = 4,5 Jahre), bei denen tracheoskopisch mittels Hopkins-Optik die Diagnose einer Trachealkompression durch einen Gefäßring gestellt worden war. Nach Anamnese und körperlicher Untersuchung wurden ein Röntgenbild des Thorax ap. und seitlich angefertigt und ein Ösophagus-Breischluck vorgenommen. 50 Patienten wurden wegen eines schweren Verlaufs der Erkrankung tracheo-/angiographiert, 32 Patienten davon wurden operiert.

Die 75 Patienten wurden nach Art der Diagnose in vier Gruppen aufgeteilt (Truncus brachiocephalicus, Doppelter Aortenbogen, rechter Aortenbogen mit aberrierender A. subclavia links, Pulmonalis-schlinge). Diese vier Gruppen wurden anschließend gesondert ausgewertet.

Innerhalb dieser Aufteilung wurden die Patienten nach dem therapeutischen Vorgehen (chirurgisch oder konservativ) getrennt und ausgewertet.

Die konservative Therapie bestand aus der Gabe von Sauerstoff, der Verabreichung von Mucolytica, aus Inhalationstherapien und aus der assistierenden Verordnung von Antibiotika. Aufgrund des Krankheitsverlaufes mußte 15 mal intubiert werden, 4 mal wurde eine Tracheotomie vorgenommen.

Die chirurgische Therapie richtete sich nach dem verursachenden Gefäßring und wurde nach den Operationsprinzipien ausgeführt, die im Abschnitt „Therapie“ beschrieben sind.

Die Auswertung bestand im Erfassen des jeweiligen klinischen Verlaufs, wie er sich im Auftreten, in der Frequenz und der Entwicklung der Kardinalsymptome Stridor, Apnoe-Attacken, rezidivierende bronchopulmonale Infekte, bellender Husten und gegebenenfalls Dysphagie darstellte.

Es wurden Fragebögen an die Eltern verschickt, die den klinischen Verlauf nochmals abfragten (siehe S. 25 und 26).

Zur Bewertung des therapeutischen Erfolgs wurden alle Patienten ohne Berücksichtigung der Beobachtungsdauer eingeschlossen, sofern sie innerhalb dieser Zeit symptomfrei wurden. Ebenso wurde mit der Frage nach der „Besserung“ des Gesundheitszustandes verfahren. Bei Patienten, die keine Besserung aufwiesen, mußte die Beobachtungszeit mindestens 3 Jahre betragen, da in dieser Zeit bei den meisten Kindern die Symptome entweder verschwunden waren bzw. sich gebessert hatten.

Ergänzend wurde nach dem Grad der Trachealstenose, nach der Schwangerschafts- und Geburtsanamnese, nach Familienanamnese und zusätzlich angeborenen Unregelmäßigkeiten und Fehlbildungen gefragt und die entsprechenden Daten erhoben und verglichen. Die katamnestischen Erhebungen lassen sich durch die Tabellen auf S. 27 und 28 zusammenfassen.

Fragebogen

Bitte kreuzen Sie die **zutreffenden** Antworten an oder setzen Sie die jeweils passenden Antworten in den dafür vorgesehenen Platz ein.

1. Bestand bei Ihrem Kind bereits bei der Geburt eine erschwerte Atmung? JA NEIN
2. In welchem Alter trat diese erschwerte Atmung zum ersten Mal auf?
Mit Monaten.
3. Wann trat diese erschwerte Atmung am stärksten auf (Alter)?
Mit Monaten.
4. Bei welcher Gelegenheit? ☐ schon in Ruhe
☐ bei Anstrengung
☐ beim Trinken oder Essen
☐ bei Husten od. Erkältungen
5. Hatte Ihr Kind vor dem Besuch in unserer Klinik **öfter als einmal im Monat** ☐ Husten
☐ Fieber
☐ Erkältungen
☐ Lungenentzündung
6. Beobachteten Sie vor dem Besuch in unserer Klinik bei Ihrem Kind Blausuchtsanfälle (Erstickungsanfälle, Bewußtlosigkeit etc.)? JA NEIN
7. Wenn ja, bei welchen Gelegenheiten, wann (Alter) und wie oft?
.....
.....
8. Hat sich der Gesundheitszustand Ihres Kindes gebessert? JA NEIN

Bitte umblättern!

9. Ist die Atmung Ihres Kindes seit Ihrem Besuch in unserer
Klinik weiterhin deutlich hörbar und erschwert? JA NEIN

10. Wenn ja, bei welcher Gelegenheit? ☐ schon in Ruhe
☐ bei Anstrengung
☐ beim Trinken oder Essen
☐ bei Husten od. Erkältungen

11. Wenn die Atmung **nicht mehr** erschwert ist, seit wann ist dies
der Fall (Alter)?

12. Hatte Ihr Kind **nach** dem letzten Besuch in unserer Klinik wieder
Erstickungsanfälle (Blausucht, Bewußtlosigkeit, etc.)? JA NEIN

13. Wenn ja, bei welcher Gelegenheit, wann (Alter) und wie oft?
.....
.....

14. Hat Ihr Kind noch öfter als einmal im Monat
☐ Husten
☐ Fieber
☐ Erkältungen

15. Hatte Ihr Kind seit dem letzten Besuch in unserer Klinik
irgendwelche schwere Erkrankungen (z.B. Lungenentzündung)
oder einen Unfall? JA NEIN

16. Wenn ja, was und wann?

17. Wer füllte den Fragebogen freundlicherweise aus?
☐ Eltern (Pflegeeltern)
☐

Vielen Dank.

Tabelle A

- Häufigkeit und Geschlechtsverteilung
- Kardinalsymptom
 - Stridor
 - Apnoe-Anfälle
 - Bronchopulmonale Infekte
 - Croupartiger, bellender Husten
 - Dysphagie
- Schwangerschafts- und Geburtsanamnese, Familienanamnese, zusätzlich angeborene Unregelmäßigkeiten und Fehlbildungen
- Therapieerfolge
- Ergebnisse der Untersuchungen zu den einzelnen Gefäßen
 - Trachealkompression durch den Truncus brachiocephalicus
 - Trachealkompression durch einen Doppelten Aortenbogen
 - Trachealkompression durch rechten Aortenbogen mit aberrierender subclavia links
 - Trachealkompression durch eine Pulmonalisschlinge

Tabelle B

Spezielle Fragen

Zahl der Patienten und Einteilung in die Therapiegruppen (konservativ und chirurgisch)

Die Kardinalsymptome

Der Stridor

- Häufigkeit
- Alter des 1. Auftretens
- Alter des stärksten Stridors
- Anlaß des Auftretens

Apnoeanfälle

- Häufigkeit
- Alter des 1. Auftretens
- Frequenz des Auftretens
- Alter des letzten Apnoe-Anfalls
- Anlaß der Anfälle

Rezidivierende bronchopulmonale Infekte

- Häufigkeit und Schwere (Pneumonien)
- Therapieerfolge

Schwangerschaft und Geburt, Heredität, zusätzliche angeborene Auffälligkeiten und Fehlbildungen

Schwangerschaftsverlauf, Geburt und Geburtsgewicht

Heredität

Zusätzliche angeborene Unregelmäßigkeiten und Fehlbildungen

Therapieerfolge

„Besserung“ insgesamt

Entwicklung des Stridors

Entwicklung der Apnoe-Anfälle

Entwicklung der Infekte

Abschließende Fragestellung: — Stenosegrad/Apnoe-Anfälle
— (Symptomenbeginn/-Verlauf)

Kasuistik

5. ERGEBNISSE

Unter den großen Mediastinalgefäßen, die eine Trachealstenose verursachen können, war in dieser Studie der Truncus brachiocephalicus (Arteria anonyma) mit 60 von 75 Patienten das häufigste (80 %). Ihm folgte der doppelte Aortenbogen mit 7 Fällen (9,3 %), danach die Pulmonalisschlinge mit 4 (5,3 %), sowie die Arteria lusoria mit 4 Patienten (5,3 %). Siehe dazu Abb. 1.

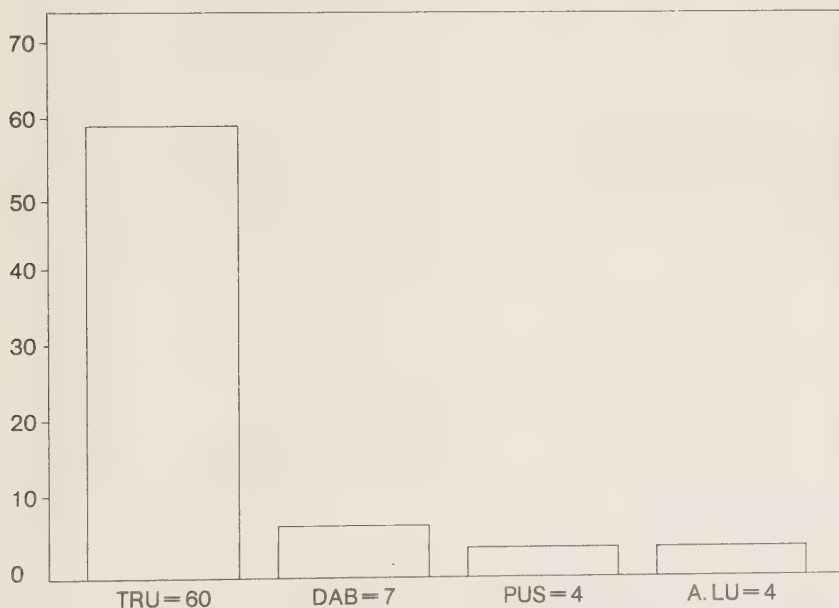


Abb. 1: Patientenverteilung nach den komprimierenden Gefäßen (n = 75; TRU = Truncus brachiocephalicus, DAB = Doppelter Aortenbogen, PUS = Pulmonalisschlinge, A.LU = Arteria lusoria)

Bei der Frage nach der Geschlechtsverteilung aller 75 Patienten mit einer trachealen Kompression fand sich ein Verhältnis männlich zu weiblich gleich 59:16, was heißt, das 78,7 % der Kinder männlichen Geschlechts waren.

5.1 Trachealkompression durch den Truncus brachiocephalicus (Arteria anonyma)

Zu dieser Gruppe gehörten 49 Buben und 11 Mädchen. 28 dieser 60 Patienten (46,7 %) wiesen zusätzliche Fehlbildungen bzw. Auffälligkeiten auf. Tabelle I zeigt das Auftreten dieser Fehlbildungen mit ihren Kombinationen.

[1] VSD	7 Pat.	[8] Bronchusstenosen	5 Pat.
[2] ASD	3 Pat.	[9] Lungenaplasie re	2 Pat.
[3] D. Botalli p.	5 Pat.	[10] Weiche Epiglottis	1 Pat.
[4] Aortenisthmusstenose	2 Pat.	[11] Ösophagusatresie	9 Pat.
[5] Pulmonalishypoplasie	1 Pat.	[12] Gaumenspalte	2 Pat.
[6] Zentrale Pulmonalstenose	1 Pat.	[13] Pierre-Robin-Synd.	1 Pat.
[7] Dextrokardie	3 Pat.	[14] Kraniofaziale Dysmorphien	1 Pat.
		[15] Hypertelorismus	1 Pat.
		[16] Laterale Halszyste	1 Pat.
		[17] Wirbel- u. Rippen- dysplasien	1 Pat.
		[18] Hexadaktylie	1 Pat.
		[19] Klumpfüße	1 Pat.
		[20] Maldescensus testis	1 Pat.
		[21] Testisaplasie li.	1 Pat.
		[22] Urethraduplikatur	1 Pat.
		[23] angeb. Leistenhernie	1 Pat.
		[24] Analatresie	1 Pat.
		[25] Megacephalus	1 Pat.
		[26] Hydrocephalus	2 Pat.
		[27] VATER-Syndrom	1 Pat.
		[28] Hüftdysplasie	1 Pat.
Kombinationen: [11, 24], [1, 3, 26], [1, 4], [1, 3, 5, 7, 9, 11], [12, 13] (n = 14) [11, 14, 26], [1, 2, 3, 4, 6, 7, 25], [11, 15], [7, 9], [1, 2, 3, 20, 23], [1, 2, 3, 4, 17, 21], [11, 27], [10, 19], [16, 18]			

Tabelle I

Zusätzliche Fehlbildungen bei Trunkuspatienten (Die Zahlen in Klammern geben die Kombination der Fehlbildungen zusammengefaßt wider.)

In dieser Studie wurden 20 der 60 Patienten einer Truncopexie unterzogen, was einem Prozentsatz von 33,3 entspricht. Dabei handelt es sich um 17 Buben und 3 Mädchen.

Das erste Kardinalsymptom, der Stridor, trat bei 13 der 20 operierten Kindern (65 %) schon in der Perinatalzeit als Stridor connatus auf, bei den 40 konservativ behandelten Patienten war dies in 52,5 %, das heißt, bei 21 Kindern der Fall. Betrachtet man beide Behandlungsgruppen zusammen, so ergibt sich, daß 56,7 % aller Patienten, die an einer Trachealkompression durch den Truncus brachiocephalicus litten, einen Stridor connatus aufwiesen.

Die verbliebenen 26 Patienten, bei denen der Stridor erst jenseits der Perinatalzeit aufgetreten war, entwickelten diesen Stridor ausnahmslos im 1. Lebensjahr, bei 23 Patienten trat er bereits im Laufe der ersten 6 Monate in Erscheinung (Abb. 2).

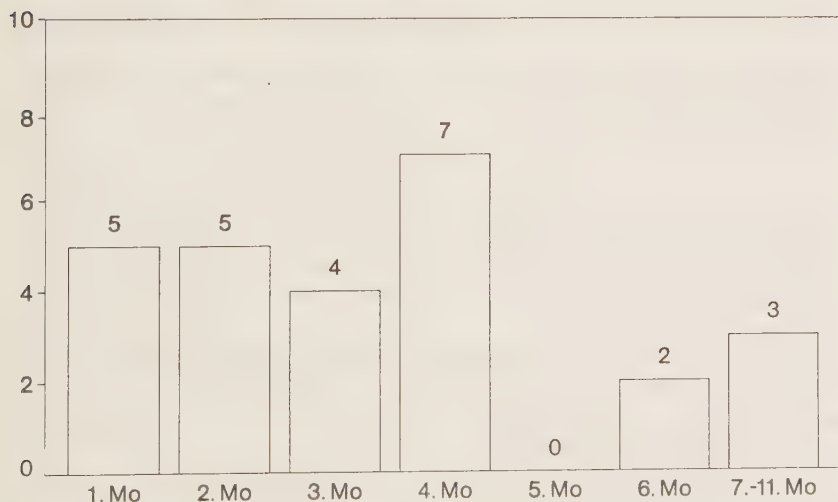


Abb. 2: Alter beim ersten Auftreten von Stridor
(n = 26; Angaben in Lebensmonaten)

Das Alter, in dem der stärkste Stridor mit deutlichen subkostalen, epigastrischen oder jugulären Einziehungen entwickelt wurde, läßt einen ersten Gipfel zwischen dem 2. und 4. Lebensmonat erkennen, sowie einen zweiten Anstieg im 8. Lebensmonat. Bei keinem Patienten trat diese Verschlechterung jenseits des 13. Lebensmonats auf (Abb. 3). Bei 4 Patienten wurde der Stridor als gleichbleibend beschrieben.

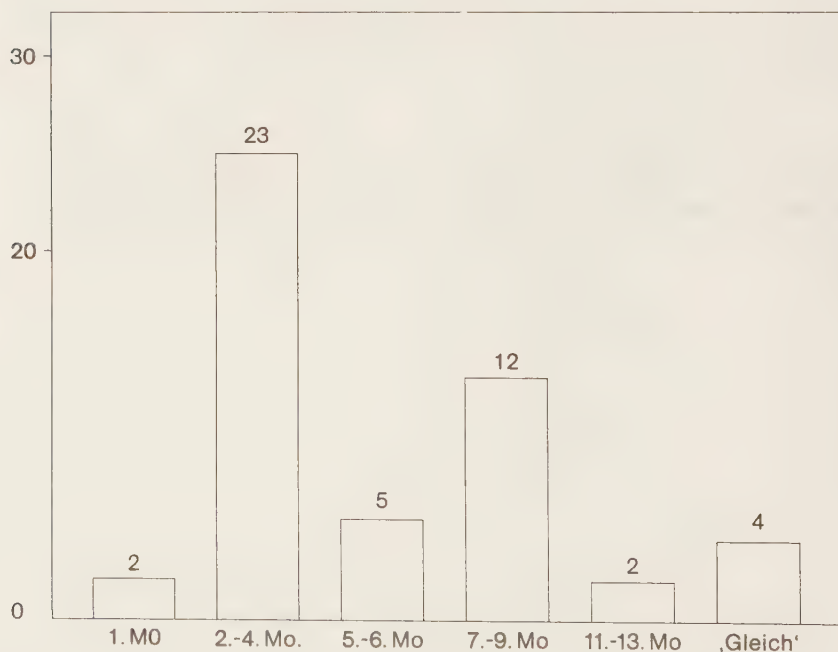


Abb. 3: Alter beim Auftreten des stärksten Stridors
(n = 48; Angaben in Lebensmonaten)

In 38 von 60 Fällen war erläutert, um welche Art des Stridors es sich gehandelt hat. Dies ergab folgende Auflistung in Tabelle II:

28 von 38 P. hatten in- und expiratorischen Stridor	(73,7 %)
7 von 38 P. hatten vorwiegend inspiratorischen Stridor	(18,4 %)
3 von 38 P. hatten vorwiegend expiratorischen Stridor	(7,9 %)

Bei 22 der 60 Patienten war dies nicht angegeben.

Tabelle II: Art des Stridors bei Truncuspatienten

Als Anlässe für die Entwicklung oder Verstärkung von Stridor wurden genannt (Tabelle III):

– unbekannt	10 von 60 Patienten (16,7 %)
– schon in Ruhe	22 von 60 Patienten (36,7 %)
– bei Anstrengung	20 von 60 Patienten (33,3 %)
– beim Essen/Trinken	19 von 60 Patienten (31,7 %)
– bei Husten und Erkältung	19 von 60 Patienten (31,7 %)
– Mehrfachnennungen	21 von 60 Patienten (35,0 %)

Tabelle III: Anlaß für die Entwicklung oder Verstärkung von Stridor

Das zweite Kardinalsymptom der gefäßbedingten Trachealkompression, der Apnoe-Anfall bzw. der schwere akute zyanostische Zustand, trat bei 35 der 60 Patienten auf (58,3 %). 20 dieser Kinder wurden operiert (gleich 57,1 %).

7 der 35 Patienten mit Apnoe-Anfällen waren bei der Geburt zyanotisch (APGAR-Werte: 6/8/9; 7/7/7; 8/9/10; 6/8/9; 5/10; unbek.: „Atemnot-Syndrom“; unbek.: „nach Geburt blau“). Allerdings war bei 13 der 60 Patienten die Geburtsanamnese nicht hinreichend bekannt.

28 der 35 Patienten mit Apnoeattacken erlitten diese 2 oder mehrere Male (80 %). 6 Patienten nur einmal, bei 1 Patient war die Anzahl nicht bekannt.

Die Prozentangaben des durch die Tracheoskopie ermittelten Stenosegrades bei Patienten mit Apnoe-Anfällen lagen im Mittel bei 75 % Einengung, wobei die Spanne von 25 % bis über 90 % reichte. Patienten

ten ohne Apnoeanfälle hatten einen durchschnittlichen Stenosegrad von 56 % mit einer Spanne von 15 % bis ebenfalls über 90 %.

Betrachtet man nun das Alter des ersten Auftretens von Apnoeanfällen, so findet man, daß 29 von 35 Patienten (82,9 %) ihren ersten Apnoeanfall im 1. Lebenshalbjahr erlitten hatten, 2 Kinder im 2. Lebenshalbjahr und 3 Patienten während des 2. Lebensjahres. Bei 1 Kind war das Alter unbekannt.

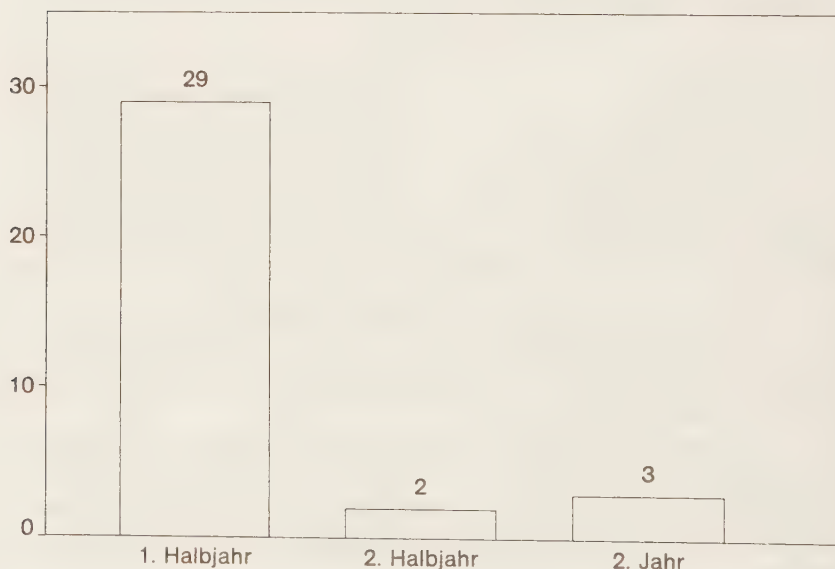


Abb. 4: Alter beim Auftreten des ersten Apnoeanfalls
(n = 34)

Unter den Anlässen, bei denen eine apnoische Attacke aufgetreten war, fand sich folgendes (Tabelle IV):

– Nahrungsaufnahme	14 Patienten (40,0 %)
– während	8 Patienten
– danach	6 Patienten
– anläßlich von Infekten	6 Patienten (17,1 %)
– bei Anstrengung	5 Patienten (14,3 %)
– bei ärztlichen Eingriffen	5 Patienten (14,3 %)
– während Hustenattacken	2 Patienten (5,7 %)
– im Schlaf	1 Patient (2,9 %)
– ohne äußeren Anlaß	7 Patienten (20,0 %)
– Anlaß unbekannt:	3 Patienten (8,6 %)
– bei mehreren o.g. Anlässen	9 Patienten (25,7 %)
	100 %, n = 35

Tabelle IV: Anlaß von Apnoe-Anfällen

Zur Detaillierung des Punktes „bei ärztlichen Eingriffen“ der Tab. IV sei hinzugefügt, daß einmal der Apnoe-Anfall während einer Ösophagus-Breischluck-Untersuchung aufgetreten war, in einem anderen Falle bei Manipulationen mit der Gaumenplatte eines Patienten mit Gaumenspalte, und zwei Patienten kurz nach einer Operation apnoisch wurden. In dem einen Fall handelte es sich um eine Herniotomie, im anderen Fall wurde ein Aortenisthmusstenose reseziert (am 2. Tag post op.). Der 5. Patient erlitt einen Apnoe-Anfall anläßlich einer Angiographie. Das Kind war z.Zt. der Angiographie 13 Monate alt. Bei diesem Patienten handelte es sich um ein frühgeborenes Kind (36. SSW, Geb.-Gew. 2.900 g) mit IRDS und 4tägiger maschineller Beatmung. Das Kind wies post partum einen Icterus prolongatus neonatorum, eine Streptokokkenmeningitis und rezidivierende Bradykardien auf. Unter den Infekten, während deren es zu Apnoe-Anfällen kam, fand sich in 4 Fällen eine Bronchitis, einmal war ein „Infekt der oberen Luftwege“ verzeichnet, ein anderes Mal war lediglich „hohes Fieber“ angegeben.

Unter den Anstrengungen, die zu Apnoe-Anfällen führten, waren

4 physischer Art (1 x Schreien, sonst nicht näher beschrieben), einmal war Aufregung angegeben.

Als drittes Kardinalsymptom der gefäßbedingten Trachealstenosen betrachten wir die rezidivierenden bronchopulmonalen Infekte, wie sie sich in „Erkältungen“, Fieber, Husten und Pneumonien darstellen. Hierbei berücksichtigen wir zunächst die 35 Patienten, die den verschickten Fragebogen komplett ausgefüllt zurückgesendet hatten. Von diesen 35 Patienten waren 21 konservativ und 14 chirurgisch behandelt worden.

Von den 21 konservativ behandelten Patienten litten 8 (30,1 %) vor der letzten Behandlung an rezidivierenden Infekten der oberen Luftwege, davon einer an Pneumonie. Die übrigen 13 wiesen eine derartige Infekthäufung nicht auf.

10 der 14 operierten Patienten (71,4 %) hatten vor der Truncopexie mehr als einmal im Monat einen bronchopulmonalen Infekt durchzumachen, 2 davon mit Pneumonien. Nur 4 Patienten wiesen eine derartige Infekthäufung nicht auf (28,6 %).

Bei den restlichen 26 Patienten, die keine Fragebögen zurückgeschickt hatten, zeigte sich aus den Krankenblättern folgendes:

4 der 6 operierten Patienten litten vor der OP an rezidivierenden bronchopulmonalen Infekten, 2 davon mit Pneumonien.

Bei den nicht operierten Kindern litten 12 der 19 Kinder an rezidivierenden bronchopulmonalen Infekten, keiner mit Pneumonie.

Als viertes Symptom wurde nach bellendem, croupartigen Husten gefragt. Bei 18 der 60 Patienten (30 %) konnte diesbezüglich eine positive Anamnese nachvollzogen werden.

Das Auftreten einer Dysphagie wurde nie beschrieben.

Bei 45 der 60 Patienten konnte die Schwangerschafts-, Geburts-, und Familienanamnese nachvollzogen werden.

8 der 20 operierten Kinder waren nach einer unauffälligen Schwangerschaft bei völlig normal verlaufender Geburt zur Welt gekommen.

men. Bei den 40 konservativ behandelten Kinder war dies 18 mal der Fall. Dies ergibt, daß sich bei 26 der 45 diesbezüglich bekannten Schwangerschaften und Geburten keinerlei Besonderheiten zeigten (57,8 %) und auch keine Risikofaktoren seitens der Mutter vorhanden waren.

Das durchschnittliche Geburtsgewicht der Kinder lag bei 3.085 g mit einer Spanne, die von 1.610 g bis 4.300 g reicht (Tabelle V).

	Buben	Mädchen
1.610 g – 2.000 g	2	—
2.001 g – 2.500 g	5	2
2.001 g – 3.000 g	6	4
3.001 g – 3.500 g	9	6
3.001 g – 4.000 g	5	1
4.001 g – 4.300 g	2	1

Tabelle V: Verteilung der Geburtsgewichte

Tabelle VI zeigt die Schwangerschaftskomplikationen, Tabelle VII die Besonderheiten hinsichtlich Geburtstermin und -verlauf. 6 mal mußte eine Sectio vorgenommen werden. Die Indikationen dafür sind in Tabelle VIII angegeben.

Zwillingsschwangerschaften wurden zweimal beobachtet. Bei der einen war der Zwilling (2-eiig) völlig gesund, bei der anderen starb der Zwilling (2-eiig) am plötzlichen Kindstod, über den nichts näheres verzeichnet war.

Vaginale Blutungen	2
EPH-Gestose	1
Bewußtlosigkeit	1
Pyelonephritis	1
Placenta praevia	1

Tabelle VI: Schwangerschaftskomplikationen

Frühgeburten	2
Vakuumextraktionen	3
ungünstige Kindslagen	3
vorzeitiger Blasensprung	3
Nabelschnurumschlingung	3
Hydramnion	2
Übertragung	3
Asphyxie mit grünem Fruchtwasserabgang	1

Tabelle VII: Komplikationen hinsichtlich der Geburt

Placenta praevia (APGAR nicht angeben)
 Nabelschnurumschlingung (APGAR 6/10/10)
 Asphyxie mit grünem Fruchtwasserabgang (APGAR 7/9)
 erhebliche Übertragung, fehlende Wehentätigkeit
 (APGAR nicht angegeben)

Tabelle VIII: Indikationen für die Schnittentbindungen

Besonderheiten und gesundheitliche Risiken der Mütter waren 7 mal beschrieben: zwei der Mütter waren Asthmatikerinnen, 1 Mutter Atopikerin, eine andere litt an mäßiggradiger Hypertonie. Eine der Mütter war Alkoholikerin. Einmal war eine EPH-Gestose aufgetreten, 1 Schwangere erkrankte im 7. Schwangerschaftsmonat an einer Pyelonephritis. Aus der Familienanamnese ergab sich, daß in 3 Fällen beide Eltern an Asthma bronchiale litten.

Bei 2 Patienten waren die Geschwister an ähnlichen trachealen Kompressionssyndromen erkrankt. 1 dieser Geschwister verstarb am plötzlichen Kindstod, das andere ist heute symptomfrei.

Die Erhebung der Daten für den Therapieerfolg ergibt folgendes Bild: Auf die generelle und subjektive Frage nach einer Besserung des Gesundheitszustandes nach erfolgter Therapie gaben die 35 Eltern, die die Fragebögen ausgefüllt hatten, an:

operative Therapie:	gebessert:	14 von 14 (100 %)
	nicht gebessert:	0 von 14 (0 %)
	verschlechtert:	0 von 14 (0 %)
konservative Therapie:	gebessert:	20 von 21 (95,2 %)
	nicht gebessert:	1 von 21 (4,8 %)
	verschlechtert:	0 von 21 (0 %)

Für das gesamte Patientengut der 60 Kinder läßt sich bezüglich der therapeutischen Erfolgsrate feststellen:

Der STRIDOR war verschwunden:

- nach operativer Therapie — bei 7 Kindern unmittelbar nach der
(n = 20 minus 3 (unbek.) nach der Truncopexie
somit: n = 17) (7 von 17 = 41,2 %)
- bei 5 Kindern längstens 4 Monate nach der Operation (29,4 %)
 - bei 1 Kind 3 Jahre nach der Operation (5,9 %)

Somit war also bei 13 Kindern (81,3 %) der Stridor nach der Truncopexie verschwunden. Bei 4 Kindern war dies nicht der Fall, obwohl die Eltern eine Besserung des Gesundheitszustandes ihres Kindes angegeben hatten:

- 1 Kind neun Jahre post op. mit einer Gaumenspalte, VSD und pulmonaler Hypertonie (Z.n. Bändelung)
- 1 Kind 3,5 Jahre post op. bei Aplasie des rechten Hauptbronchus, VSD und Ösophagusatresie IIIb (nach Anastomose). Hierbei war der Eingriff eine Trunco/Aortopexie.
- 1 Kind 3,5 Jahre post op. nach monatelanger Tubusbeatmung bei operierter Ösophagusatresie IIIb.

Bei 1 Kind war die Nachbeobachtungszeit für eine endgültige Beurteilung zu kurz (< 3 Jahre)

Für 3 Kinder konnten diesbezüglich keine Informationen erhalten werden.

nach konservativer Therapie:

- bei 28 Kindern (87,5 %) bis spätestens zum 7. Lebensjahr, davon
 - bei 19 (59,4 %) schon während der ersten 3 Lebensjahre
 - bei 1 Kind im 13. Lebensjahr (3,1 %)

Somit war bei 29 von 32 Patienten (90,6 %) der Stridor ohne chirurgische Intervention verschwunden.

Bei 3 Patienten, alle über 5 Jahre alt, war zum Zeitpunkt der letzten Untersuchung der Stridor noch auffällig.

Für die verbleibenden 8 Kinder konnte eine Beurteilung dieser Frage nicht erfolgen, da die Patienten bei der letzten Untersuchung entweder zu jung waren, um Gültiges sagen zu können, oder sich weiteren Untersuchungen entzogen hatten.

Nach der chirurgischen Intervention traten bei 17 von 20 Kindern (85 %) keine APNOEANFÄLLE mehr auf. 3 der 20 Patienten erlitten nach der Operation noch jeweils einen Apnoeanfall, wobei 2 von ihnen an einer Ösophagusatresie IIb (Vogt) operiert worden waren. Der letzte Apnoeanfall trat jeweils 2, 4 und 6 Monate nach der Truncopexie auf.

Das Alter des letzten Apnoeanfalls lag bei den konservativ behandelten Kindern in 10 Fällen noch im 1. Lebenshalbjahr, in 3 Fällen zwischen dem 8. und 12. Lebensmonat, in einem Fall im 16. Lebensmonat. Bei 1 Kind war die nicht bekannt. Bei 7 der 15 Patienten (46,7 %) war der Anfall nur 1 mal aufgetreten.

Von den 8 Patienten mit beantwortetem Fragebogen, die an rezidivierenden bronchopulmonalen INFEKTEN gelitten hatten, gaben nach der letzten Behandlung noch 4 eine derartige Häufung von

Infekten an, bei 2 war nochmals eine Pneumonie aufgetreten. Unmittelbar nach der Operation litten noch 7 der 14 Patienten an rezidivierenden Infekten, 1 davon hatte eine schwere Pneumonie durchzumachen. Allerdings gaben zum Zeitpunkt der Befragung nur noch 5 der 4 Patienten (35,7%) eine Häufung von Infekten an.

Bei den restlichen 25 Patienten, die keinen Fragebogen zurückgeschickt hatten, zeigte sich nach katamnestischen Erhebungen von Nachuntersuchungen folgendes:

Für die operierten Patienten (n = 6) gilt:

- bis längstens 10 Monate post op. waren die rezidivierenden bronchopulmonalen Infekte verschwunden bei 2 von 6 P. = 33,3 %
- weniger häufig und leichter bei 2 von 6 P. = 33,3 %
- unverändert bei 0 von 6 P. = 0,0 %
- häufiger und schwerer bei 0 von 6 P. = 0,0 %
- nie aufgetreten bei 2 von 6 P. = 33,3 %

Für die konservativ behandelten Patienten (n = 19) gilt:

Bei der letzten Untersuchung waren rezidivierende bronchopulmonale Infekte

- seit der letzten Behandlung nicht mehr beschrieben bei 4 von 19 P. = 21,0 %
- seit der letzten Behandlung seltener und leichter bei 5 von 19 P. = 26,3 %
- an Frequenz und Schwere gleich 3 von 19 P. = 15,8 %
- häufiger und schwerer bei 0 von 19 P. = 0,0 %
- nie beschrieben worden bei 7 von 19 P. = 36,9 %

Die Krankheitsverläufe der Patienten, die neben der Trachealstenose zusätzlich eine Ösophagusatresie (alle vom Typ Vogt IIIb) aufwiesen, wurden ausgesondert und einer getrennten Auswertung unterzogen: Insgesamt handelt es sich um 9 Patienten (7 Buben und 2 Mädchen). 5 von ihnen wiesen nochmals zusätzliche Auffälligkeiten auf, von denen aber nur eine Einfluß auf die Atmung hatte (Aplasie des rech-

ten Hauptbronchus). Unter den übrigen waren: Analatresie mit Fistel (1 x), Hydrocephalus e vacuo (1 x), kraniofaziale Dysplasien (1 x) Pendelhoden (1 x), Hypertelorismus (1 x), nicht näher spezifizierter „Herzfehler“ (1 x).

Zum Krankheitsverlauf ließ sich folgendes feststellen:

5 von 9 Patienten wiesen einen Stridor connatus auf (55,6 %). Das Alter beim Auftreten des stärksten Stridors lag im 1. (3 x), 4. (2 x), 7. (1 x) und 11. Monat (1 x), bei einem Patienten wurde er als gleichbleibend beschrieben. Der Mittelwert liegt im 4. Monat.

Der Anlaß für das Auftreten von Stridor war:

In 2 Fällen Anstrengung, in 4 Fällen Nahrungsaufnahme, in 4 Fällen Infekte der oberen Luftwege, bei 4 Patienten trat der Stridor schon in Ruhe auf. Mehrfachnennungen sind in diesen Zahlen enthalten.

8 Patienten zeigten eine auffällige Häufung von Infekten der oberen Luftwege und der Bronchien, bei 1 Patienten war dies unbekannt.

Apnoen wurden 6 x beschrieben. Bei diesen 6 Patienten traten sie stets mehrfach auf. Anlässe dafür waren:

– Nahrungsaufnahme: während	1
danach	1
– Sondieren	2
– Infekte d. Luftwege	2
– körperliche Anstrengung	1
– ohne äußeren Grund	1

Auch hier enthalten die Zahlen Mehrfachnennungen.

Alle 6 Patienten, deren Eltern den Fragebogen ausgefüllt zurückgeschickt hatten, waren einer Truncopexie unterzogen worden. Die Eltern dieser Patienten berichteten übereinstimmend über eine Besserung des Gesundheitszustandes ihrer Kinder nach der Operation. Die 3 Kinder, deren Eltern den Fragebogen nicht zurückgeschickt hatten, waren nicht operiert worden. Aber auch sie zeigten gemäß der Unterlagen eine Besserung ihres Zustandes, bewertet nach den

Kriterien des Fragebogens. Nur 1 der 6 Patienten mit einem ausgefüllten Fragebogen war unmittelbar nach der Operation frei von jeglichen Symptomen. 2 Patienten zeigten auch nach der Operation noch Stridor, die restlichen häufige Infekte der Luftwege und Husten. 2 Kinder erlitten auch nach der Operation nochmals Apnoe-Anfälle, die aber zum Zeitpunkt der letzten Untersuchung schon 1 bzw. 3 Jahre zurücklagen.

Völlig symptomfrei waren zum Zeitpunkt der Erhebung 5 der insgesamt 9 Patienten (einschließlich der konservativ behandelten). Bei einem Patienten waren die Symptome unmittelbar nach der Operation, bei den anderen 4, 19 und 22 Monate bzw. 7 Jahre post op. verschwunden, doch wiesen 4 von ihnen noch häufigere Bronchitiden und Infektionen der oberen Luftwege auf.

Auch die Daten der Patienten mit zusätzlicher Bronchustenose wurden getrennt betrachtet:

Bei allen 5 Patienten war der linke Stammbronchus betroffen. Von diesen 5 Patienten wurden 2 einer Truncoplexie unterzogen, da einer von ihnen mehrfache Apnoeanfälle hatte, der andere unter schwersten stridorösen Zuständen und Pneumonien gelitten hatte und einen Entwicklungsrückstand von 4 Monaten zeigte. Nach der Operation zeigten beide Patienten eine deutliche Besserung ihres klinischen Bildes; der eine war 13 Monate nach der Truncoplexie symptomfrei, der andere zeigte 9 $\frac{3}{4}$ Jahre post op. noch Infekte und Stridor bei Anstrengung. Bei diesem Patienten lag zusätzlich ein VSD, ein Ductus Botalli persistens und eine Gaumenspalte vor.

Unter den restlichen 3 Patienten mit einer Stenose des linken Hauptbronchus befand sich 1 Patientin mit weiteren Fehlbildungen und Komplikationen des kardiorespiratorischen Systems (VSD, ASD, Ductus Botalli persistens, PFC-Syndrom, Pneumothoraces). Diese Patientin wurde von Geburt an 9 Monate beatmet. Mit 9 Monaten wurde sie einer Thymektomie unterzogen, der bronchoskopische Befund änderte sich aber nicht. Im Alter von 19 Monaten erlitt sie

einen erfolgreich behandelten kardiorespiratorischen Stillstand. Eine erneute Intubation war nicht erforderlich.

Die beiden anderen Patienten hatten niemals Apnoe-Anfälle, doch bestand bei beiden starker Stridor bei Anstrengung/Füttern und während Infekten.

Bei beiden war der Stridor bei der letzten stattgefundenen Untersuchung noch hörbar (9 $\frac{1}{4}$ bzw. 6 $\frac{1}{4}$ Jahre alt), sie litten beide noch an häufigen Infekten, bei einem Patienten traten mehrmals Pneumonien auf.

Bei einem Patienten war eine deutliche Befundverbesserung beschrieben. Beim anderen schien keine Besserung eingetreten zu sein.

Kasuistiken einer Trachealkompression durch den Truncus brachiocephalicus

1. A.H. * 1981, operative Therapie

Der Bub kam nach einer unauffälligen Schwangerschaft mit einem Gewicht von 3.500 g, einer Körperlänge von 52 cm und einem Kopfumfang von 37 cm zur Welt. Der APGAR-Wert betrug 9/10/10. Die Geburt verlief ohne Komplikationen. Die Eltern waren beide gesund.

Schon in der Perinatalzeit fiel ein in- und expiratorischer Stridor auf. Trotzdem gedieh das Kind gut und zeigte auch bei der Fütterung keine Schwierigkeiten. Im Alter von 5 Wochen erlitt das Kind einen bronchopulmonalen Infekt. Seit dieser Zeit entwickelte sich eine erschwerte Atmung mit Giemen und Pfeiffen. Ab dem Alter von 3 $\frac{1}{2}$ Monaten kam es bei jedem 1. Aufstoßen nach Nahrungsaufnahme zur schweren dyspnoischen Episoden mit starkem in- und expiratorischen Stridor und interkostalen und epigastrischen Einziehungen. Das Kind erlitt in der Folgezeit 5 Apnoe-Anfälle. Anlaß war jedesmal Nahrungsaufnahme.

Das Kind wurde in dieser Zeit im Krankenhaus vorgestellt und untersucht. Es zeigte sich ein starker in- und expiratorischer Stridor mit

mäßiger Dyspnoe. Die Röntgenthoraxaufnahmen p.a. und seitlich sowie der Ösophagus-Breischluck waren unauffällig. Die durchgeführte Tracheo/Bronchoskopie ergab den Befund einer pulsierenden Kompression der distalen Trachea kurz oberhalb der Bifurkation von rechts vorne. Die Einengung betrug 85 % und war typisch für die Kompression durch den Truncus brachiocephalicus. Nach der Bronchoskopie blieb das Kind noch unter stationärer Beobachtung, da es einen Infekt der oberen Luftwege entwickelte, der mit Antibiotika behandelt wurde.

Im 5. Lebensmonat erkrankte das Kind an einer Pneumonie und erlitt im 6. Monat ohne äußeren Anlaß einen weiteren Apnoe-Anfall mit Asystolie. Der Bub wurde reanimiert und intubiert.

Nach Extubation und Stabilisierung des Allgemeinzustandes wurde 9 Tage nach der Apnoe-Attacke eine kombinierte Tracheo-Angiographie vorgenommen, die die in der Bronchoskopie gestellte Diagnose bestätigte.

2 Wochen später wurde eine Truncopexie durchgeführt. Der postoperative Verlauf blieb ohne Komplikationen. Stridor und Dyspnoe verschwanden, und der Bub ist seit dieser Zeit – bis 4 Jahre nach dem Eingriff – symptomlos. Eine Apnoe-Attacke ist seither nicht wieder aufgetreten. Die Eltern berichten allerdings, daß er manchmal einen bellenden Husten entwickle, der aber ohne Komplikationen wieder verschwände.

2. R.S. * 1981, konservative Therapie

Der Bub von gesunden Eltern kam nach unauffälliger Schwangerschaft termingerecht mit einem Gewicht von 2.770 g, einer Länge von 48 cm und einem Kopfumfang von 33 cm zur Welt. Der APGAR-Wert war nicht angegeben worden.

Bis zur 3. Lebenswoche blieb das Kind unauffällig, entwickelte dann aber einen bis zum 5. Lebensmonat zunehmenden Stridor mit interkostalen und suprajugulären Einziehungen. Darüber hinaus litt der Bub an rezidivierenden Infekten der oberen Luftwege sowie an einem bellenden Husten. Bei der Vorstellung in der Klinik zeigte sich neben den oben genannten Symptomen eine zyanotische Verfärbung der Lippen, und es wurde die Beobachtung gemacht, daß die Atmung in Bauchlage mit erhobenem Kopf erleichtert war. Apnoen waren nie bemerkt worden.

In der Röntgenthoraxaufnahme sah man einen Rundschatten im oberen vorderen Mediastinum, der aber keiner tumorösen Veränderung entsprach und bei einer Kontrollaufnahme wieder verschwunden war. Der Ösophagus-Breischluck war unauffällig. Die Tracheo/Bronchoskopie zeigte eine pulsierende Trachealkompression im inferioren Drittel der Trachea. Die Trachea wurde bis auf ein Restlumen von 10 % komprimiert.

Da sich der klinische Zustand in der Folgezeit besserte, der Stridor nur noch bei Anstrengung hörbar war und auch die Infekte der oberen Luftwege seltener wurden, wurde keine weitere Diagnostik mehr betrieben. Heute ist der Bub mit 4 ½ Jahren völlig beschwerdefrei.

5.2 Trachealkompression durch einen Doppelten Aortenbogen

In dieser Studie gehören 7 Patienten zu dieser Gruppe. Die Einengungen der Trachea betrugen im Schnitt 62 %, mit einer Spanne von 40 % bis 80 %. Apnoeanfälle waren bei 3 Patienten mit einem Stenosegrad von 80 %, 40 % und 70 % aufgetreten. Alle Patienten kamen mit Stridor connatus zur Welt (100 %). Den stärksten Stridor entwickelten die Patienten zweimal im 7. Monat, einmal im 6. und einmal im 3. Lebensmonat. Dabei wurde bei 1 Patientin ein inspiratorischer, bei 5 Patienten ein in- und expiratorischer Stridor beschrieben

(1 unbekannt). Der Stridor trat in 3 Fällen bereits in Ruhe auf, bei 3 Patienten beim Essen und in 1 Fall war Anstrengung der Auslöser.

Die Untersuchung des zweiten Kardinalsymptoms trachealer Kompressionen, der Apnoeanfälle, ergab folgendes:

3 der 7 Patienten (42,9 %) hatten Apnoeanfälle erlitten. Das Alter der ersten apnoischen Attacke lag in einem Fall im 20. Lebensmonat, im nächsten um den 7. Lebensmonat, im dritten Fall im 20. Lebensmonat.

2 der 3 Patienten erlitten mehr als einen Anfall, ein Patient nur einen.

Keiner der Patienten hat nach der OP wieder einen Apnoeanfall erlitten (100 %).

Als Anlaß für die Attacken wurde einmal ein bronchopulmonaler Infekt angegeben, zweimal geschah es beim Essen.

Alle Patienten hatten an rezidivierenden bronchopulmonalen Infekten als dem dritten Kardinalsymptom trachealer Kompressionssyndrome gelitten, zweimal auch mit Pneumonie.

Über croupartigen Husten wurde nicht berichtet.

Bezüglich der Schwangerschafts-, Geburts-, und Familienanamnese ließ sich folgendes feststellen:

- Bei keinem der 7 Kinder war eine zusätzliche angeborene Unregelmäßigkeit aufgefallen.
- In 4 der 7 Fälle waren Schwangerschaft, Geburt, und gesundheitliche Risiken der Mutter als völlig unauffällig bezeichnet worden (50,7 %).
- Das durchschnittliche Geburtsgewicht lag bei 3.118 g mit einer Spanne von 1.900 bis 4.500 g.
- Ein Kind kam durch Vakuumextraktion zur Welt, zwei andere wurden 11 bzw. 14 Tage zu früh geboren.
- Bei der Erhebung der Familienanamnese ergab sich nur einmal eine Auffälligkeit: Die Mutter eines Patienten ist Atopikerin und war zur Zeit der Schwangerschaft Alkoholikerin. Ein Geschwister

dieser Patientin war mit 4 Wochen am plötzlichen Kindstod gestorben. Ein Autopsiebericht lag nicht vor.

Zum Therapieerfolg läßt sich folgendes feststellen:

Der Stridor war bei der letzten Untersuchung

- verschwunden bei 3 von 7 P. = (42,9 %)
- gebessert bei 2 von 7 P. = (28,5 %)
- unbekannt bei 2 von 7 P. = (28,5 %)

Alter bei der Operation	resezierter Bogen
13 Monate	rechts
9 Monate	links
20 Monate	rechts
29 Monate	rechts
9 Monate	links
6 Monate	links

Tabelle IX: Operationsalter und resezierter Aortenbogen
(1 unbekannt)

Bei keinem der Patienten war nach der Operation ein erneuter Apnoeanfall beschrieben.

Die rezidivierenden bronchopulmonalen Infekte waren

- verschwunden bei 5 von 7 P. = (71,4 %)
- unbekannt bei 2 von 7 P. = (28,6 %)

Kasuistik einer Trachealkompression durch einen Doppelten Aortenbogen

FW. * 1980

Der Bub kam nach unauffälliger Schwangerschaft 14 Tage vor dem errechneten Termin zur Welt. Die Geburt verlief komplikationslos. Das Geburtsgewicht lag bei 2.550 g, die Körperlänge betrug 48 cm. Die Mutter leidet an einer Atopie und war zur Zeit der Schwangerschaft alkoholabhängig.

Schon bei der Geburt war eine stridoröse Atmung in- und expiratorischer Art aufgefallen, die sich bis zum 3. Lebensmonat verschlimmerte. Dieser Stridor war bereits in Ruhe zu hören, verstärkte sich aber bei Anstrengung und Erkältungen. Das Kind litt öfter als einmal im Monat an bellendem Husten (vor allem nachts), Fieber und Erkältungen. Im Alter von 5 Monaten kam es nach Aspiration zu einem Apnoeanfall.

In der Röntgenthoraxaufnahme fand man pneumonische Verdichtungen in Rückbildung, das EKG zeigte einen Rechtsschenkelblock. Der Ösophagus-Breischluck ließ den Verdacht eines Doppelten Aortenbogens aufkommen. Bei der Tracheo/Bronchoskopie sah man eine pulsierende Kompression der Trachea im mittleren Drittel von rechts dorsal um ca. 70 %.

Die Angiographie bestätigt die Diagnose des Doppelten Aortenbogens. Im Alter von 5 $\frac{3}{4}$ Monaten wurden bei dem Buben der vordere Aortenbogen sowie das Ligamentum Botalli durchtrennt. 3 Monate nach der Operation war der in- und expiratorische Stridor noch immer zu hören, das Kind litt nach wie vor an Bronchitis und hatte Hustenattacken.

2 Jahre post operationem waren die Symptome noch nicht wesentlich gebessert. Bei der letzten Erhebung, 5 Jahre nach der Operation, ist der Zustand nach Aussage der Eltern deutlich besser, doch zeigt der Bub immer noch Husten, häufige Infektionen der oberen Luftwege, sowie leichten Stridor bei Anstrengung. Ein Apnoeanfall ist aber nach der Operation nie wieder aufgetreten.

5.3 Pulmonalisschlinge

Zu dieser Gruppe gehören 4 Patienten, 3 Buben und 1 Mädchen. 3 von ihnen zeigten einen Stridor connatus, bei 1 Patienten trat der Stridor das erste Mal im 2. Lebensmonat auf. Den stärksten Stridor entwickelten die Patienten vom 3. bis zum 6. Lebensmonat. Bei 3 Patienten hörte man einen ex- und inspiratorischen Stridor, bei 1 Patienten war dieser als inspiratorisch beschrieben. In 3 Fällen war der Stridor bereits in Ruhe aufgetreten, in 1 Fall bei Anstrengung und Infekten. Eine Dysphagie war in 2 Fällen komplizierend hinzugekommen.

Die Untersuchungen des 2. Kardinalsymptoms, der Apnoen, ergab folgendes:

Einer der 4 Patienten mußte mit 3 Monaten intubiert und beatmet werden. Bei diesem Patient lag allerdings eine zusätzliche tiefe Trachealstenose durch Knorpelringe vor, die reseziert wurde, worauf sich der Zustand besserte und man den Buben extubieren konnte. Die Pulmonalisschlinge war einen Monat zu vor operiert worden.

Bei keinem der Patienten war das dritte Kardinalsymptom, die rezidivierenden bronchopulmonalen Infekte aufgefallen. 2 der 4 Patienten litten aber an Hustenattacken.

Zur Schwangerschafts- und Geburtsanamnese ließ sich folgendes darstellen:

Über 2 Patienten waren diesbezüglich keine Informationen vorhanden. Bei 1 Patient drohte während der Schwangerschaft eine Frühgeburt im 7. Monat. Die Geburt mußte per Vakuumextraktion vorgenommen werden. Die Mutter dieses Patienten litt an einer chronischen Anämie.

Der andere Patient kam nach unauffälliger Schwangerschaft komplikationslos zur Welt. Seine Mutter ist Diabetikerin. Das Alter beider Mütter ist nicht bekannt.

2 der 4 Patienten hatten zusätzliche Auffälligkeiten wie zerbrale

Koordinationsstörungen, Ventrikelseptumdefekt, Ductus Botalli persistens, knorpelige Trachealstenose („Ring-Sling-Complex“ nach Berdon (10)) und angeborene Leistenhernien.

Fragebögen schickten die Eltern zweier Patienten zurück. Auf die subjektive Frage nach der Besserung des Gesundheitszustandes war die Antwort einmal ja und einmal nein. Die Eltern, die mit „nein“ geantwortet hatten, teilten mit, daß ihre Tochter im Alter von 5 Jahren verstorben sei, ohne dafür eine Ursache zu nennen.

Die Eltern, die mit „ja“ geantwortet hatten, wiesen allerdings darauf hin, daß ihr Kind bei Husten manchmal noch eine leicht stridoröse Atmung zeige, die Infektneigung aber verschwunden sei.

Bei einem Patienten (Ring-Sling-Complex, VSD, PDA), dessen Eltern den Fragebogen nicht zurückgeschickt hatten, war bei der letzten Untersuchung mit 14 Monaten ein deutlicher Rückgang der Trachealstenose zu sehen (noch 40% Einengung). Im Alter von 3 Monaten war eine Umpflanzung der linken A. pulmonalis vom rechten Stamm in den Hauptstamm vorgenommen worden.

Der klinische Befund besserte sich danach zusehens, wenngleich es zwischenzeitlich zu einer entzündungsbedingten Verschlechterung des bronchoskopischen Befundes gekommen war. Zum Zeitpunkt der letzten klinischen Untersuchung (14 Monate) hatte der Bub noch leichtere Schwierigkeiten mit dem Schlucken und zeigte dabei ein leichtes endexpiratorisches Giemen, das sonst aber nicht zu hören war.

1 Patient erschien nicht mehr zu weiteren Untersuchungen und konnte daher nicht weiter verfolgt werden.

Kasuistik einer Trachealkompression durch eine Pulmonalisschlinge

A. Z. * 1976

Der Bub kam mit einem Geburtsgewicht von 3.480 g, einer Körperlänge von 51 cm und einem Kopfumfang von 37 cm 10 Tage vor dem errechneten Termin per Vakuumextraktion zur Welt. Die APGAR-Werte betrugen 9/10. In der Schwangerschaft war eine drohende Frühgeburt aufgefallen. Die Mutter des Patienten litt unter einer chronischen Anämie und wies eine Retroflexio uteri auf.

Nach zunächst unauffälliger Entwicklung zeigte sich im 2. Lebensmonat ein in- und expiratorischer Stridor mit sternalen Einziehungen, der sich in der Folgezeit verschlimmerte. Es kam zu massiver Atemnot und starken interkostalen Einziehungen.

In schlechtem Allgemeinzustand wurde das Kind im Alter von 5 Monaten in der Klinik vorgestellt.

Die Röntgenthoraxaufnahme ergab keine auffälligen Befunde, auch das EKG war unauffällig. Der Ösophagus-Breischluck zeigte die typische Impression einer Gefäßschlinge von vorne und hinten. Die Tracheo/Bronchoskopie enthüllte eine hochgradige pulsierende Kompression der distalen Trachea von rechts ventral und dorsal. Die Angiographie bestätigte die Diagnose einer Pulmonalisschlinge mit hochgradiger Trachealstenose unmittelbar oberhalb der Bifurkation mit Fehlabgang der A. carotis links.

Im Alter von 7 Monaten wurde das Kind operiert (Unterbrechung des Rings: aberrierende A. pulmonalis links, Teil des Aortenbogens, Durchtrennung des Ligamentum Botalli).

In der Folgezeit litt das Kind noch an Husten und Dyspnoe mit wechselndem inspiratorischen Stridor. Der Zustand besserte sich aber zusehend. Es blieb aber ein leichter Stridor bei Anstrengung und Erkältungen bis zum 6. Lebensjahr bestehen. Im Alter von 5 Jahren hatte der Bub eine Pneumonie durchzustehen. Die Eltern berichten, daß ihr Kind (9 Jahre alt) noch heute bisweilen bei Husten leichten Stridor zeige.

5.4 Rechter Aortenbogen mit aberrierender A. subclavia links

Diese Diagnose war bei 3 Buben und 1 Mädchen gestellt worden. 3 Patienten kamen wegen Schluckbeschwerden und Stridor zur Vorstellung, bei 1 Patient stand die seit Geburt bestehende Ateminsuffizienz und eine Ösophagusatresie vom Typ IIIb im Vordergrund. Der Grad der Stenosen betrug 50 %, 70 %, 75 % und 80 %.

3 der 4 Patienten hatten einen Stridor connatus, bei einem Patienten war der Stridor im sechsten Lebensmonat das erste Mal in Erscheinung getreten. Den stärksten Stridor entwickelte 1 Patient im 7. Lebensmonat, 2 Patienten im 4., bei 1 Patienten war dies nicht bekannt. In 2 Fällen war ein in- und expiratorischer Stridor, im anderen ein inspiratorischer Stridor beschrieben.

Anlaß für Episoden verstärkten Stridors waren dreimal Infekte, dreimal Essen, einmal croupartige Hustenanfälle, und einmal trat der Stridor schon in Ruhe in Erscheinung.

Apnoe-Anfälle waren bei 2 Patienten in rezidivierender Form beschrieben; beide Male mußte deswegen intubiert werden. Das Alter des ersten Anfalls lag einmal im 1. und einmal im 4. Monat.

Rezidivierende bronchopulmonale Infekte waren bei 1 Patienten beschrieben, der auch einmal an einer schweren Pneumonie erkrankte.

Croupartiger Husten war nicht beschrieben.

Daten über Schwangerschaft und Geburt waren bei 2 Patienten eruierbar gewesen:

Der eine Patient kam nach unauffälliger Schwangerschaft termingerecht mit einem Gewicht von 3.700 g zur Welt. Auch der Geburtsverlauf war ohne Besonderheiten.

Der andere Patient erlebte ebenfalls eine regelrechte Schwangerschaft, kam aber mit einer Zyanose zur Welt (Apgar 3/7/9). Die Schwangerschaft war ohne Komplikationen verlaufen, das Geburtsgewicht betrug 3.050 g. Der dritte Patient kam als 2. Zwillings in der

38. SSW dystroph mit einem Geburtsgewicht von 1.480 g zur Welt. Er mußte bereits nach der Geburt für vier Wochen intubiert werden.

Zusätzlich angeborene Auffälligkeiten waren bei 1 Patient als Reese-Syndrom beschrieben. Wegen einer Larynxstenose mußte im Alter von 4 Monaten eine Tracheotomie vorgenommen werden.

Ein zweiter Patient wurde an einem offenen Ductus Botalli operiert, die Ösophagotrachealfistel wurde verschlossen, ein Ventrikelseptumdefekt diagnostiziert. Die Arteria lusoria wurde operativ versorgt. Außerdem lag noch eine Lochblindstenose des rechten Hauptbronchus vor.

3 der 4 Patienten wurden konservativ behandelt, 1 Patient chirurgisch versorgt.

Bei der letzten stattgehabten Untersuchung fanden sich bei 2 der 3 konservativ behandelten Patienten ein mäßiger in- und expiratorischer Stridor, bei 1 Patienten ein leichter expiratorischer Stridor. Bei dem operierten Patienten zeigte sich ein mäßiger inspiratorischer Stridor.

Dysphagie war bei keinem der Patienten mehr beschrieben.

Kasuistik einer Trachealkompression durch einen rechten Aortenbogen mit aberrierender A. subclavia links

T. K. * 1981

Nach unauffälliger Schwangerschaft kam der Bub mit einem Gewicht von 3.760 g und einer Länge von 51 cm ohne Komplikationen zur Welt. Bei ihm war von Geburt an ein expiratorischer Stridor aufgefallen.

Mit 6 Monaten kam das Kind wegen expiratorischen Stridors, belenden Hustens und Dysphagie zur Vorstellung (Verschlucken mit Husten). Die Röntgenthoraxaufnahmen waren ohne Besonderheiten, der Breischluck war im Sinne einer Impression durch einen Aortenring auffällig. Die Bronchoskopie zeigte eine pulsierende Kom-

pression der distalen Trachea von dorsal und rechts mit 50 % Einengung. Bei der Angiographie stellte man die Diagnose einer A. lusoria links bei rechtsdeszendierender Aorta. Im Laufe der nächsten Zeit besserte sich der klinische Zustand des Patienten deutlich. Bei der letzten Untersuchung, 4 Jahre nach Diagnosestellung, zeigte der Bub noch leichten Stridor und Husten, aber keine Dysphagie mehr.

6. DISKUSSION

Smith weist darauf hin (53), daß bei ca. 3 % der Bevölkerung mit den beschriebenen Gefäßauffälligkeiten zu rechnen ist, bei denen es aber nur zu einem Bruchteil zu klinischen Symptomen kommt. Demgegenüber nehmen andere Autoren (57) an, gefäßbedingte Trachealstenosen seien selten, weil sie bronchoskopisch nur bei 4 % des Patientengutes mit trachealen Beschwerden gefunden wurden. In großen Universitätskliniken werden im allgemeinen nur schwere und unklare Fälle eingewiesen, da für leichtere Verläufe eine Vielzahl anderer ambulanter und stationärer Anlaufstellen vorhanden sind. Somit erscheinen Häufigkeitsangaben schwierig und ungenau. Beachtenswert ist das eindrucksvolle Überwiegen der männlichen Patienten in unserer Studie (76 %).

Untersuchungen von Welz und Holinger haben eine ähnliche Knabenwenigkeit ergeben (13 Buben gegenüber 3 Mädchen bzw. ein Verhältnis männlich zu weiblich von 2:1 (58,31). Demgegenüber verneinen sowohl Sade (50) als auch Smith (53) eine geschlechtsspezifische Verteilung.

Den 75 Patienten dieser Studie über gefäßbedingte Trachealstenosen von 1971 bis 1985 stehen 104 Patienten in 10 Jahren bei Fearon (22), 70 Fälle in 16 Jahren bei Gross (26), 21 Fälle in 6 Jahren bei Hirschberg (30), 40 Patienten in 15 Jahren bei Smith (53), 41 Fälle in 6 Jahren bei Desnos (20) und 16 Patienten in 4 Jahren bei Hollinger (31) gegenüber. Die Häufigkeitsverteilung der einzelnen Gefäße zueinander war in dieser Studie, wie im vorigen Kapitel schon angegeben: Mit 60 von 75 Patienten (80 %) war der Truncus brachiocephalicus das häufigste, ihm folgte der doppelte Aortenbogen mit 7 von 75 Patienten (9,3 %), die Pulmonalisschlinge mit 4 von 75 (5,3 %), die A. lusoria mit 4 von 75 Patienten (5,3 %).

Ähnliche Zahlen fand auch Fearon in seiner Studie (22). Bei ihm verursachte der Truncus brachiocephalicus in 69 von 104 Fällen (66,3 %) die Trachealkompression, gefolgt vom Doppelten Aortenbogen mit

12 Fällen (11,5 %), der Pulmonalisschlinge mit 3 Patienten (2,9 %) und die A. lusoria mit 2 Fällen (1,9 %). Auch McDonald spricht von der Trachealkompression durch den Truncus brachiocephalicus als der „häufigsten“ unter den Gefäßkompressionen (40). Bei Hollinger (31) finden sich 75 % Truncuskompressionen, 19 % „Vascular Rings“ und 6 % Doppelte Aortenbögen.

Im Gegensatz dazu nennt Gross (25) den Doppelten Aortenbogen mit 40 % aller gefäßbedingten Trachealstenosen vor der Dysphagia lusoria mit 10 % die häufigste verursachende Gefäßmißbildung. Dies bestätigt die Studie von Desnos (20) mit folgenden Zahlen: Doppelter Aortenbogen 40 %, Truncus brachiocephalicus 20 %, Dysphagia lusoria 20 %, Pulmonalisschlinge 2 %. Smith findet in seiner Arbeit Entsprechendes (53): Doppelter Aortenbogen 57,5 %, Dysphagia lusoria 15 %, Truncus brachiocephalicus 7,5 %, Pulmonalisschlinge 5 %. Ähnlich äußert sich auch Geley (24).

Das zweifellos dominierende Symptom von Trachealstenosen stellt in dieser Studie und nach den Erfahrungen zahlreicher Autoren der Stridor dar (13, 59, 53, 22, 40, 45, 21).

Dieser Stridor kann als Stridor connatus bereits zum Zeitpunkt der Geburt hörbar sein. Einige Autoren haben versucht, der Art des Stridors eine Lokalisation zuzuordnen: so sollen hohe Stenosen inspiratorischen, tiefe Stenosen aber expiratorischen Stridor hervorrufen (20, 30, 39). In unserer Studie kamen bei derselben Lage der Stenosen beide Arten isoliert vor, in den meisten Fällen aber (74,5 %), in denen die Art angegeben war, trat der Stridor in- und expiratorisch in Erscheinung. Dies wird von den meisten neueren Autoren bestätigt, so Zach (62), Benjamin (9), Smith (53), Welz (58).

Als häufige Ursachen konnatalen Stridors werden genannt (39, 33): Makroglossie, Glossoptose, Laryngomalazie und Epiglottisanomalien, Tracheomalazie, Trachealstenose (Fehlanlage, Gefäßanomalien; Folge von Intubationen), murale und extramurale Tumoren.

Im Vergleich zu anderen Studien traten in dieser Studie Apnoe-Anfälle relativ häufig auf (41 von 75 Patienten = 54,7%). (Bei Mustard (42): 13,7 %, McDonald (40): 28 %, Ardito (1): 36 %). Von praktischer Bedeutung erscheint die Tatsache, daß ein einmaliger Apnoe-Anfall eher selten und mit einer Wiederholung häufig zu rechnen ist. Daher sind viele Autoren der Meinung, daß ein Apnoe-Anfall eine Operationsindikation ist (42,40,22,1), Mustard (42) spricht gar von einer absoluten Operationsindikation.

Zum Pathomechanismus apnoischer Zustände kann man den Ausführungen Lindemanns bezüglich des Entstehens von Stridor folgen (39):

Der für den inspiratorischen Stridor verantwortlich gemachte Bernoulli-Effekt läßt durch den Druckabfall distal der Stenose bei Inspiration die Trachea partiell oder total kollabieren. Bei Expiration kommt es durch den erhöhten Druck auf die Trachea proximal der eigentlichen Stenose bei der schon physiologisch weichen kindlichen Trachea zum Kollaps des Tracheallumens.

Daß dies nicht der einzige Grund für Apnoe-Anfälle sein kann, zeigt die Tatsache, daß Patienten mit einer fast 100 %igen Verschließung der Trachea ohne Apnoe-Ereignisse bleiben. Auch andere Autoren haben deshalb den Verdacht geäußert, daß es sich bei den apnoischen Zuständen in erster Linie um Reflex-Atempausen handeln müsse. In dieser Weise äußern sich Fearon (22), Mustard (42) und Ardito (1).

Schwer in Quantität und Qualität ist das Symptom der rezivierenden bronchopulmonalen Infekte retrospektiv zu beurteilen, da das tracheale Rasseln einerseits ein Hauptsymptom der Trachealstenosen ist, andererseits auch für bronchopulmonale Infekte typisch ist. In unserer Studie waren in 38,7 % der Fälle zusätzliche Symptome für Infekte wie Fieber und Rhinitis aufgetreten. Um die Quantität

wenigstens annähernd beurteilen zu können, wurde das Maß „öfter als einmal im Monat“ verwendet, was manchem als sehr hoch gegriffen erscheinen mag. Doch ist zu bedenken, daß Kleinkinder aufgrund ihrer immunologischen Situation schon normalerweise bis zu 6 Infekte der oberen Luftwege pro Jahr durchzustehen haben. Auch die Qualität der Aussagen „Husten, Erkältung, Fieber, Infekte“ ist retrospektiv schwer zu fassen, da deren Beobachtung stark vom subjektiven Empfinden der Eltern beeinflußt ist. Manche Eltern sehen schon einen banalen Schnupfen als „Bronchitis“ an, während andere sich auch durch Zeichen eines schwereren Infekts kaum beeindrucken lassen. Nichtsdestoweniger zeigt die hohe Rate schwerer Infekte mit Bronchopneumonien, daß Kinder mit Gefäßkompressionen der Trachea besonders gefährdet sind. Pathophysiologisch wird die vermehrte Inzidenz von bronchopulmonalen Infekten bei Trachealstenosen auf die durch die Verengung gestörte Motilität der Flimmerhäärchen in der Tracheal- und Bronchialschleimhaut zurückgeführt oder, besonders bei dysphagischen Beschwerden, als Folge einer Aspiration von Nahrungsteilen gesehen (62).

Schwierig gestaltet sich auch die retrospektive Beurteilung des Begriffes „croupartiger, bellender Husten“, da die qualitative Aussage subjektiver Einschätzung unterworfen ist. Trotzdem wurde ein so benannter Husten in unserer Studie ausdrücklich in 26,7% der Fälle beschrieben. Als Folge der mechanischen Reizung der Trachea durch die Stenose kann er, nach Ausschluß anderer, entzündlicher Faktoren, Hinweis auf eine Trachealstenose geben und wird auch in der Literatur als dafür „typisch“ beschrieben (42, 40, 30).

Nach Ansicht einiger Autoren (50, 62, 39) tritt Dysphagie bei Trachealkompressionen nur dann auf, wenn auch der Ösophagus durch das Gefäß mitkomprimiert wird. Dies ist bei der Anonymia-Kompression nicht der Fall – weswegen die Ösophagus-Breischluck-Aufnahmen auch in dieser Studie stets unauffällig waren. Bei den anderen Gefäßringen sind Impressionen des Ösophagus im Breischluck zu sehen (26, 40, 42).

Die Dysphagia lusoria drückt schon durch ihren Namen die Häufigkeit dieses Symptoms durch diesen Gefäßring aus. In dieser Studie kamen 3 der 4 Patienten vor allem deswegen zur Vorstellung.

Die große Zahl der Schilderungen von Problemen der Patienten bei der Nahrungsaufnahme (22, 1, 26, 42, 40), wie sie auch in unserer Studie durch das Auftreten vermehrten Stridors, des Verschluckens und der Apnoeanfälle dokumentiert ist — auch bei den Patienten, bei denen der Ösophagus unauffällig, wie zum Beispiel bei der Anonymakompression, war — läßt Zweifel darüber aufkommen, ob die Annahme, Dysphagie trete nur bei einer direkten Kompression des Ösophagus auf, wirklich berechtigt ist. Der Druck der Nahrung in der Speiseröhre könnte die Trachealkompression noch verstärken.

Neben den Patienten mit einer zusätzlichen Bronchusstenose stellen auch die Patienten mit einer Ösophagusatresie vom Typ IIIb nach Vogt eine Problemgruppe dieser Studie dar, die als die häufigste unter den Ösophagusatresien angesehen wird (37, 28). Wie Lindemann (39) und Booß (13) bemerken, scheint die Komplikation einer Ösophagusatresie durch eine Trachealenge, besonders aber durch eine Anonymakompression, auffallend häufig zu sein. Dies belegen auch die Zahlen dieser Studie, die mit 10 auf 75 Patienten eine Koinzidenz von 13,3 % ergibt. Bezieht man sich allein auf die Truncus-brachiocephalicus-Kompression, so findet man eine Koinzidenz von 15,0 % (9 von 60 Patienten). Fearon (22) fand 9 unter 69 Anonymapatienten, Maureth (zitiert bei 13) 60 unter 107 Gefäßkompressionen. Booß (13) schildert den Verlauf der Krankheit bei diesen, stets sofort nach der Geburt an der Atresie operierten Patienten, als besonders kompliziert. Als Begründung für diese Tatsache vermutet er mit Remy (zitiert bei 13) eine besondere Labilität der Trachealwand.

Viele Autoren haben die Vermutung geäußert, daß bei der Trachealkompression durch den Truncus brachiocephalicus nicht unbedingt der Fehlabgang dieses Gefäßes die Ursache sein muß (9, 21, 40,

19, 34, 62). Mustard (42) schätzt, daß nur 10 % seiner Patienten einen Fehlabgang aufwiesen. Die übrigen Trachealeinengungen führt er auf eine gleichzeitig bestehende Tracheomalazie zurück. In der Tat konnte Döhlemann in einer angiographischen Studie an 11 Patienten aus dem Patientengut der vorliegenden Studie nachweisen, daß der Ursprung des Truncus für die Pathogenese keine so große Bedeutung hat (21). Er und andere Autoren (8,59) nehmen an, daß der Herzdescensus die physiologisch enge anatomische Beziehung beim Säugling nach und nach auflöst und somit die Symptome zum Verschwinden bringt. Dies zeigt, daß auch ein an normaler Stelle entspringender Truncus brachiocephalicus bei gleichzeitig bestehender Tracheomalazie im Säuglingsalter zu Kompressionssymptomen führen kann.

Als Indikation zur Operation hat in dieser Studie der klinische Zustand eines Patienten gegolten, wenn er durch lebensbedrohliche rezidivierende Apnoe-Anfälle, durch starken Stridor mit erheblicher Dyspnoe und Einziehungen, massiver Dysphagie und schwere bronchopulmonale Infekte gefährdet war. Diese Indikation ist auch in der Literatur unabhängig von der Art der Gefäßbringe anerkannt (24, 62, 1, 21, 59, 57, 47, 14, 22, 12, 15, 41, 50), wenngleich Mustard (42) weiter geht und jeden Apnoe-Anfall als absolute OP-Indikation sieht.

In der vorliegenden Studie wurden, wie im Kapitel „Ergebnisse“ schon dargestellt, 20 der 60 Truncus-brachiocephalicus-Kompressionen, alle 7 Doppelte Aortenbögen, alle 4 Pulmonalisschlingen und 1 der 4 Arteria-lusoria-Kompressionen operiert. Damit lag die Operationsrate des gesamten Patientengutes bei 42,7 %.

Vergleicht man diese Rate zunächst für die Anonymia-Kompression mit entsprechenden Angaben aus der Literatur, so findet man, daß McDonald (40) nur 14 %, Mustard (42) nur 13,7 %, Gross (25) nur 12,9 % und Fearon (22) gar nur 5 % seiner Patienten operierten. Dagegen unterzog Ardito (1) 42 % der Kinder der Truncopexie, Wenig (59) 66,6 %.

Für den Doppelten Aortenbogen ist wohl immer eine Operation angezeigt (26), wenngleich Fearon (22) nur 8 seiner 12 Patienten (66,7%) operierte.

Dies gilt auch für die Pulmonalisschlinge, wie Fearon (22), Morse (41) und Sade (50) feststellen, zumal nach Rheuban (53) die Mortalität nichtoperierter Patienten mit Pulmonalisschlingen 90 % betragen soll.

Für die Arteria lusoria (A. lusoria rechts, linker Aortenbogen) gilt, daß ihre eher milder Verlauf nicht so häufig zu einem chirurgischen Eingreifen zwingt, während beim rechten Aortenbogen mit A. lusoria links und breitem retroösophagealen Anteil und Ligamentum arteriosum links eine Operation häufig notwendig wird, da in diesem Fall eine Gefäßschlinge ähnlich dem Doppelten Aortenbogen vorliegt.

Bezüglich der hohen Rate der zusätzlich angeborenen Auffälligkeiten und Fehlbildungen in dieser Studie von 42,7 % finden sich in der Literatur folgende Angaben: Smith (53) fand bei 29,2 % seines Patientengutes zusätzliche Auffälligkeiten (Fallotsche Tetralogie, VSD, ASD, Pulmonalstenose, Koarktation, Mitralsuffizienz), Fearon (22) bei 34 % (Laryngomalazie, Ösophagushiatushernie, Ösophago-trachealfistel bei Ösophagusatresie). Clarkson (15) berichtet, daß unter seinen Patienten allein 36 % mit zusätzlichen Herzfehlern waren (ASD, Ductus arteriosus Botalli persistens (PDA), Anomalien des Aortenbogens, VSD, Single Ventricle, Kombination aus Pulmonalklappenatresie, VSD, ASD, PDA und LSVC).

Auf die subjektive Frage nach der Besserung des Gesundheitszustandes ihrer Kinder antworteten, wie im Kapitel „Ergebnisse“ berichtet, von den 38 Eltern 36 mit „Besserung“ (94,7 %). Ein „Nein“ kam von Eltern eines operierten Mädchens mit Pulmonalisschlinge, das andere von Eltern eines konservativ behandelten Buben mit Anonymia-Kompression. Das Verschwinden von Stridor und rezidivierenden bronchopulmonalen Infekten wies in dieser Studie bei

operierten und nicht operierten Kindern keine nachweisbaren Unterschiede auf. Bezüglich der Apnoe-Attacken zeigte sich, daß bei den konservativ behandelten Kindern keines nach dem 2. Lebensjahr wieder einen Anfall erlitten hatte. Bei den operierten Patienten traten nach der OP noch bei 4 Patienten je ein Apnoeanfall auf. Dabei handelte es sich aber, wie schon besprochen, in 2 Fällen um operierte Ösophagusatresien, deren komplizierterer Verlauf oben schon dargestellt wurde.

Gerade die zusätzlichen Fehlbildungen, wie auch die Frage, welche der anatomischen Faktoren den Verlauf entscheidend bestimmen, sowie die geringen Fallzahlen und der doch bei vielen Patienten geringe Beobachtungszeitraum, machen die Beurteilung einer Überlegenheit der einen oder anderen Therapieform sehr schwierig. So müßte man die Frage klären, welche Rolle der Grad der Stenose tatsächlich auf die klinische Entwicklung hat. Zach (61) meint zwar, daß ein komplizierter Verlauf der Erkrankung auf einen hohen Stenosierungsgrad schließen läßt, doch zeigt gerade unsere Studie, daß diese Behauptung nicht immer zutrifft, denn es hatten nicht alle Patienten mit hochgradigen Stenosen lebensbedrohliche Zustände und umgekehrt kamen Apnoe-Attacken auch bei Stenosen von nur 25 % Einengung vor. Aus dieser Sicht heraus kann man der Ansicht von Wenig (59) nicht zustimmen, wenn er Stenosen über 75 % für stets operationswürdig hält.

Ferner müßte man zur Vergleichbarkeit der beiden Therapieprinzipien noch klären, welche der zusätzlich angeborenen Fehlbildungen einen größeren Einfluß auf die Entwicklung des Krankheitsbildes hat, so z.B. das gleichzeitige Bestehen einer Ösophagusatresie. Gegen eine statistischen Auswertung des Vergleichs von Therapieprinzipien sprechen auch die unterschiedlichen Beobachtungszeiträume bei den einzelnen Patienten, auch wenn, wie im Kapitel „Patienten und Methoden“ dargelegt, darauf Rücksicht genommen wurde.

Bei diesen vielfältigen Faktoren war keine Patientengruppe zu finden, die in allen oben genannten Punkten vergleichbar gewesen

wäre. Deshalb ist ein statistischer Vergleich beider Gruppen mit und ohne chirurgische Therapie nicht erlaubt.

Man kann in Übereinstimmung mit anderen Autoren (26, 42, 40, 1) von einer günstigen Prognose der Trachealkompressionen durch Gefäße sprechen. Dafür stehen die guten Erfolge der nicht-kausalen, konservativen Therapie, aber auch die Ergebnisse der operativen Therapie. Liegt ein tracheales Rasseln ohne Apnoe-Anfälle vor und besteht kein vaskulärer Ring, kann man mit der Operation zurückhaltend sein, weil die Symptome, wie diese Studie gezeigt hat, im Verlauf von 2-3 Jahren häufig von selbst verschwinden. Die Anonymakompression stellt per se keine Indikation zur Operation dar. Diese ist vom klinischen Bild abhängig und weist auch keine eindeutige Beziehung zum Grad der Stenose auf. Bei schwerem Stridor mit Apnoe-Anfällen ist die chirurgische Intervention in Betracht zu ziehen, die, wie gezeigt wurde, sehr gute Ergebnisse hat.

7. LITERATURVERZEICHNIS

- (1) Ardito J.M.; Tucker G.F.; Ossoff R.H.; Deleon S.Y.
Innominate Artery Compression of the Infants with Reflex Apnea
Ann Otol 89 (1980): 401-405
- (2) Arkim A.
Totale Persistenz des rechten Aortenbogens im Röntgenbild
Wiener Archiv für Innere Medizin 12 (1926): 385, zitiert bei (12)
- (3) Avellis G.
Was ist der sog. typische inspiratorische Stridor der Säuglinge?
Münchener Med. Wschr. 30 (1898) 962-964
- (4) Bachmann K.D.
Über den Stridor congenitus
Mschr. Kinderheilk. 107/3 (1984): 129-131
- (5) Bagg C.
Beiträge zur Ätiologie des Stridor congenitus
Mschr. Kinderheilk. 45 (1929): 102-115
- (6) Bayford D.
An account of a singular case of deglutition
Mem. M. Soc. London, 2nd series 2 (1794): 275, zitiert bei (12)
- (7) Beal H.A.
Stenosis of the Larynx and Trachea
The Laryngoscope (1930): 302-304
- (8) Benjamin B.; Pitkin J.; Cohen D.
Congenital Tracheal Stenosis
Ann Otol 90 (1981): 364-371
- (9) Benjamin B.
Tracheomalacia in Infants and Children
Ann Otol 93 (1984): 438-422
- (10) Berdon W.E.; Baker D.H.; Wung J.T.; Chrispin A.; Kozolowski K.; Melte de Silva; Bales P.; Alfold B.
Complete Cartilage-Ring Tracheal Stenosis Associated with Anomalous Left Pulmonary Artery: The Ring-Sling-Complex
Radiology (1984): 152: 52-64
- (11) Birk W.
Beiträge zur Klinik und Behandlung der Thymushyperplasie bei Kindern
Mschr. Kinderheilk. 14. Bd. Org. (1929): 363-408
- (12) Blumenthal S.; Ravitch M.M.
Seminar on Aortic Vascular Rings and other Anomalies of the Aortic Arch
Pediatrics X (1957): 896-906
- (13) Booß D.; Kuik D.; Hansen K.H.
Atemstörungen nach Ösophagusoperationen durch gefäßbedingte Trachealstenosen
Z Kinderchir. 30, Heft 2, Juni (1980): 125-133
- (14) Bühlmeier K.; Herzog B.
Stridor congenitus bei doppeltem Aortenbogen und Arcus Aortae circumflexus
Fortschr. Med. 81 Jg. Nr. 5 (1983): 189-193
- (15) Clarkson P.M.; Ritter D.G.; Rahimtooda Sh.H.; Hallermann E.J.; McGoon D.C.

- Aberrant Left Pulmonary Artery
Am.J.Dis. Child. Vol. 113 March
1967: 373-377
- (16) Clessin O.
Plötzlicher Tod durch große Thy-
musdrüse
Münch. Med. Wschr. Nr. 30 (1898):
330-331
- (17) Crysdale W.S.
Laryngeal and Tracheal Stenosis in
Children
Otolaryngol. Clinics of North Vol.
12, 4, November (1979): 817-823
- (18) Davies H.
X-Ray Treatment in some Condi-
tions of the Thyroid and the Thymus
Lancet (1934): 362-371
- (19) Derrik J.R.; Stoeckle H.
Bronchial Obstruction Secondary to
an Aberrant Pulmonary Artery
Am.J. Dis. Child. Vol. 99 (1960):
144-146 (830-832)
- (20) Desnos J.; Andrieu-Guitrasscourt
J.; Dehesdin D.; Dubin J.
Sténose de la trachée et des bron-
ches souches d'origine vasculaire
chez le jeune enfant
J. Français d'oto-rhino-laryngologie
Vol. 30, No. 5 (1981): 311-333
- (21) Döhlemann C.; Mantel K.; Dusch
T.; Bühlmeier K.
Trachelkompression durch den
Truncus brachiocephalicus
Herz Sonderdruck 3 Nr. 2 (1978):
126-132
- (22) Fearon B.; Shortreed R.
Tracheobronchial Compression by
Congenital Cardiovascular Anoma-
lies in Children
New Engl. J. Med. (1963): 949-969
- (23) Glaevecke; Döhle
Über eine seltene angeborene Ano-
malie der Pulmonalarterie
Münch. Med. Wschr. Nr. 34 (1897):
950
- (24) Geley L.; Hartl H.
Stenosen von Ösophagus und Tra-
chea durch Gefäßmißbildungen im
oberen Mediastinum
Z Kinderchir. 30, Heft 2, Juni (1980):
122-124
- (25) Gross R.E.; Neuhauser E.B.D.
Compression of the Trachea by an
Anomalous Innominate Artery (An
Operation for its Relief)
Am.J. Dis. Child. Vol. 75 (1948):
570-574
- (26) Gross R.E.
Arterial Malformation which Cause
Compression of the Trachea or Eso-
phagus
Circulation, Vol. XI, (1955): 124-134
- (27) Harley H.R.S.
The Development and Anomalies
of the Aortic Arch and its Branches
British Journal of Surgery Vol. XLVI
(May 1959): 562-573
- (28) Heberer G.; Köle W.; Tscherne H.
Chirurgie
Springer Verlag, 4. Auflage (1983):
417 f

- (29) Hewitt R.L.
Aortic Arch Anomalies
J. Thorac Cardiovasc Surg 60 (1970):
746 zitiert bei (50)
- (30) Hirschberg J.; Lellei I.
Sténose, respectivement obstruction de la trachée des nourissons et des petits enfants
Therap. Umschau 39 Heft 12 (1982):
997-1010
- (31) Holinger D.
Etiology of Stridor in the Neonate, Infant and Child
Ann Otol 89 (1980): 397-400
- (32) Hommel
Arterial anomalies pertaining to aortic arches and branches arising from them
Lincoln, Nebraska Univ. Studies 16 (1916): 229 zitiert bei (12)
- (33) Johns A.N.
Congenital Tracheal Stenosis
Int. J. Pediatric Otorhinolaryngology 3 (1981): 157-161
- (49) Kennedy R.L.J.; New G.B.
Chronic Stridor in Childhood: Sometimes erroneously attributed to enlargement of the thymus
J.A.M.A. (1939): 1286-1289
- (34) Klos I.; Wurnig P.
Zur Abklärung von Stridor und Trachealstenose im Neugeborenen- und Säuglingsalter
Prax. Klin. Pneumol. 38 (1984): 295-300
- (35) Laband A.
Ein Fall von Thymushyperplasie
Mschr. Kinderheilk. 45. Band (1929): 225-227
- (36) Lange J.
Plötzlicher Tod in Folge Compression der Trachea durch die vergrößerte Thymus
Münch. Med. Wschr. 30 (1898): 1125
- (37) Langmann J.
Embryologie
Thieme Verlag, 6. Deutsche Auflage, (1980): 239-248
- (38) Lincoln J.C.R.
Vascular Anomalies Compressing the Esophagus and Trachea
Thorax 24 (1969): 295 zitiert bei (50)
- (39) Lindemann H.
Stridor connatus
Der Kinderarzt 14. Jg. 1983/III: 1541-1547
- (40) Mac Donald R.E.; Fearon B.
Innominate Artery Compression Syndrome in Children
Ann Otol 80 (1971): 535-540
- (41) Morse H.R.; Gladding S.
Bronchial Obstruction due to misplaced left Pulmonary Artery
Am. J. Dis. Child. Vol. 89 (1955): 351-353
- (42) Mustard W.T.; Baylin C.E.; Fearon B.; Pelton D.; Trusler G.A.
Tracheal Compression by the innominate Artery in Children
Ann Thoracic Surg. Vol. 8, No. 4, Oct. (1969): 312-319

- (43) Neuhauser E.B.D.
The Roentgen Diagnosis of Double Aortic Arch and other Anomalies of the Great Vessels *Am. J. Roentgenology* 56 (1946): 1 zitiert bei (12)
- (44) Putegnat
Über Asthma thymicum
Journal für Kinderkrankheiten
Bd. I, (1843): 113-120
- (45) Quinn-Bogard A.L.
Stridor in the First Year of Life
Pediatrics Textbook (1979): 140-149
- (46) Rach E.
Zur Semiotik des Stridors bei Kinderkrankheiten
Z Kinderheilk. Nr. XI, (1914): 1-13
- (47) Rautenburg H.W.
Seltene angeborene Herzfehler II
Der Kinderarzt 12. Jg. (1981): Nr. 3 331-334
- (48) Rheuban K.S.; Ayres N.; Still G.; Alford B.
Pulmonary Artery Sling: A New Diagnostic Tool and Clinical Review
Pediatrics Vol. 69 N. 4 (1982): 472-475 + 655
- (50) Sade R.M.; Casteneda A.R.; Fellows K.; Rosenthal
Pulmonary Artery Sling
J. Thoracic Cardiovasc. Surg. Vol. 69/3 (1975): 333-346
- (51) Sauer H.
Checkliste Kinderchirurgie
Thieme Verlag, 1. Auflage (1981): 75-80
- (52) Sherman F.E.
Anomalous Course of Left Pulmonary Artery: A Cause of Obstructive Emphysema in Infants
Pediatrics Vol. 54, (1959): 93-98
- (53) Smith R.J.H.; Smith C.E.; Glossop L.P.; Bailey C.M.; Evans J.N.G.
Congenital Vascular Anomalies Causing Tracheoesophagus Compression
Arch. Otolaryngol Vol. 110, Feb. (1984): 82-87
- (54) Steinberg J.
Anomalous Left Pulmonary Artery
Circulation 29 (1964): 897 zitiert bei (50)
- (55) Stewart J.R.; Kincaid D.W.; Titus J.L.
Right Aortic Arch: Plain film diagnosis and significance.
Am. J. Roentgenol Radium Ther. NuclMed 97 (1966): 377
- (56) Toty L.; Hertzog P.A.; Pesonne C.I.; Colchen A.; Leroy M.; Bakdach H.; Vourch G.
Les Fistules oesotrachéales (FOT) associées ou non à des sténoses ou à des pertes de substance trachéale
Annales de Chirurgie Vol. 35, No. 81 (Oct. 1981): 630-632
- (57) Trudel J.; D'Amico P.; Lecours R.; Patenaude J.V.; Parent R.; Legare A.; Lafortune M.; Nadeau N.; Rabbat A.; Charlebois S.
La „trachéomalacie“ d'origine vasculaire
L'Union Medical du Canada Tome 113 (1984): 489-492

-
- (58) Welz A.; Reichert B.; Weinhold Ch.;
Überfuhr P.; Mantel K.;
Döhlemann Ch.
Innominate Artery Compression of
the Trachea in Infancy and Child-
hood: Is Surgical Therapy Justified?
Thorac. Cardiovasc. Surg. 32: (1984)
85-88
- (59) Wenig B.L.; Allan L.A.
Innominate Artery Compression of
the Trachea
Bull. N.Y. Acad. Med. Vol. 60/5
(1984): 525-531
- (60) Widowitz P.
Über seltene Trecheostenosen des
Kindesalters
Handbuch für Kinderkrankheiten
(1934): 80-87
- (61) Zach M.; Beitzke A.; Rosegger H.;
Schreger H.
Stellen Sie die Diagnose
Pädiatrie und Pädologie 12 (1977):
90-94
- (62) Zach M.; Grubbauer M.; Mutz I.;
Beitzke A.; Wendler H.
Stridor congenitus
Pädiatrische Praxis 21, (1979): 39-56

8. ABBILDUNGSVERZEICHNIS

	Seite
Abbildung 1: Patientenverteilung nach den komprimierenden Gefäßen	29
Abbildung 2: Alter beim ersten Auftreten von Stridor	31
Abbildung 3: Alter beim Auftreten des stärksten Stridors	32
Abbildung 4: Alter beim Auftreten des ersten Apnoeanfalls	34

Mein Dank gilt Herrn Priv. Doz. Dr. Christoph Döhlemann für seine Unterstützung und Geduld, den Eltern der Patienten für ihre Mitarbeit und meiner Frau für die Schreibarbeiten und die kritische Durchsicht.

Lebenslauf

Name: Stephan Hubert Rank

Geburtsdatum: 25.12.1957

Geburtsort: München

Eltern: Vater: Wolfgang E. Rank
Steuerberater, Rechtsbeistand
Mutter: Elisabeth Rank, geb. Hölzle
Sekretärin

Wohnort: Jaspersallee 9, 8000 München 60

Familienstand: verheiratet, 1 Kind

Konfession: römisch-katholisch

Schul Ausbildung: Grundschule: 1964–1968
Gymnasium: 1968–1978
Albert-Einstein-Gymnasium, München
großes Latinum
Abitur 1978

Studium: 1980 Universität Göttingen
1980–1982 Universität Erlangen
1982–1986 Universität München
1983–1985 Famulaturen
— in einer landärztlichen Allgemeinpraxis
— in einer Allgemeinpraxis in München
— im Kinderzentrum (Interne Abteilung),
München
— in der Kinderklinik an der Lachnerstraße
(Interne Abteilung) München

1985–1986 Praktisches Jahr
— im Dr-von-Haunerschen-Kinderspital
— im städtischen Krankenhaus Landshut
— in der Krankenanstalt des Dritten Ordens,
München Nymphenburg

Ärztliche Prüfungen: 1. Abschnitt 1983
2. Abschnitt 1985
3. Abschnitt 1986

Approbation: 10. Juni 1986

Ärztliche
Tätigkeit: 7.7.1986–30.9.1986
Hospitierender Arzt in der I. Chirurgischen Abt.
der Krankenanstalt des III. Ordens in Nymphen-
burg

Veröffent-
lichungen: Unterrichtshilfen AIDS, Schwer Verlag 1987
AIDS: Grundinformationen, Stundenbilder,
Folienvorlagen, Schwer Verlag 1987
(in Co-Autorenschaft mit Dr. B. Schmid)
Diabetes mellitus und seine Spätfolgen
(erscheint März 1988, Schwer Verlag)

Derzeitige
Tätigkeit: seit 1.12.1986
Cheflektor im Schwer Verlag, Stuttgart, und
Chefredakteur der deutschen Ausgabe von
The Lancet



